УДК 616.151.5-02-053.2

А.І. Маркін[1], Л.Я. Дубей[1], Х.М. Комендант[2], Н.В. Дубей[1]

Якість життя дітей з гемофілією А, пов'язана зі здоров'ям: міжнародний досвід та вітчизняні реалії

[1]Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна
[2]Приватна дитяча поліклініка «Веселка», м. Львів, Україна

PERINATOLOGY AND PEDIATRIC. UKRAINE. 2017.4(72):125-134; doi 10.15574/PP.2017.72.125

Провідне місце у структурі спадкових порушень гемостазу у дітей посідає гемофілія А. Враховуючи хронічний перебіг, потребу в регулярному довічному замісному лікуванні, часті ускладнення та інвалідизацію пацієнтів, щороку зростає інтерес науковців та практичних лікарів до суб'єктивної складової цього захворювання, а саме оцінки якості життя, пов'язаної зі здоров'ям. Це знайшло відображення в імплементації методик оцінки якості життя дітей з гемофілією А у теоретичну та практичну медицину. У статті зроблено спробу аналізу якості життя, пов'язаної зі здоров'ям, дітей з гемофілією та практичних підходів до її оцінки у світовій медицині та в Україні зокрема.

Ключові слова: гемофілія, якість життя, діти.

Health-related quality of life in children with hemophilia A: international experience and national realities

A.I. Markin[1], L.Ya. Dubey[1], Kh.M. Komendant[2], N.V. Dubey[1]

[1]Danylo Halytskyy Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

[2]Private Children's Clinic «Veselka», Lviv, Ukraine

Hemophilia A takes a leading place in the structure of inherited disorders of hemostasis in children. Taking into consideration the chronic course, the need for regular lifelong substitution treatment, frequent complications and disability of patients, the interest of scientists and practitioners to the subjective component of the disease, namely assessing the quality of life related to health, is increasing from year to year. This was reflected in the implementation of methods for assessing the quality of life of children with hemophilia A in the theoretical and practical medicine. The attempts to analyze data on the quality of life related to health of children with hemophilia and practical approaches to its evaluation in the world medicine and in Ukraine in particular have been made in this article.

Key words: haemophilia, quality of life, children.

Качество жизни детей, больных гемофилией А, связанное со здоровьем: мировой опыт и отечественные реалии

А.И. Маркин[1], Л.Я. Дубей[1], К.М. Комендант[2], Н.В. Дубей[1]

[1]Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

[2]Частная детская клиника «Веселка», г. Львов, Украина

Ведущее место в структуре наследственных нарушений гемостаза у детей занимает гемофилия А. Учитывая хроническое течение, потребность в регулярном пожизненном заместительном лечении, частые осложнения и инвалидизацию пациентов, из года в год растет интерес ученых и практических врачей к субъективной составляющей этого заболевания, а именно оценке качества жизни, связанной за здоровьем. Это нашло свое отражение в имплементации методик оценки качества жизни детей, больных гемофилией А, в теоретическую и практическую медицину. В данной статье сделана попытка анализа данных о качестве жизни, связанном со здоровьем детей, больных гемофилией А, и практических подходов к его оценке в мировой медицине и в Украине в частности.

Ключевые слова: гемофилия, качество жизни, дети.

Спадкові розлади системи згортання крові у світі сьогодні є однією з найскладніших проблем медицини, як в плані діагностики, так і лікування, що в свою чергу зумовлює високу актуальність дослідження цієї групи захворювань. Серед спадкових розладів згортання крові з важким клінічним перебігом найпоширенішим захворюванням є гемофілія А [88]. У сучасному розумінні гемофілія А — це генетично детерміноване Х-зчеплене захворювання, що характеризується кількісним чи, рідше, якісним дефіцитом VIII фактора згортання крові (FVIII) та проявляється схильністю до важких спонтанних та/або посттравматичних кровотеч різної локалізації [17,19, 43,48,80]. Гемофілію А викликають не лише спадкові аномалії геному людини, але й спонтанні генетичні мутації, і, за літературними даними, спорадичні випадки захворювання, не зумовлені спадковими чинниками, становлять до третини усіх його випадків [3,5,17,48,88]. Гемофілія А зустрічається з частотою приблизно 1 випадок захворювання на 5 тис. чоловічого населення, і у світі налічується близько

400 тисяч хворих на гемофілію [15,17,19,27, 28,35,43,45, 48,80,88]. Хоча поширеність гемофілії А є відносно невисокою, але враховуючи, що це захворювання асоційоване із загрозливими для життя кровотечами, високим рівнем інвалідизації, потребою в регулярній високовартісній замісній терапії, наявності високоспеціалізованого клініко-лабораторного потенціалу для діагностики, лікування та моніторингу таких пацієнтів, гемофілія А сьогодні в більшості країн світу є проблемою не лише окремої нозологічної одиниці, але і значною соціальною проблемою, що свідчить про високу медичну та соціальну значущість даного захворювання у дітей. Соціальна складова цього захворювання визначається й тим, що в останні десятиріччя гемофілія поступово перейшла з розряду занедбаних та часто смертельних спадкових захворювань до захворювань, для яких сьогодні розроблено безпечне та ефективне лікування, а відтак, частково, захворювань із особливим стилем життя [75,70]. Незважаючи на всю оптимістичність такого погляду, слід мати на увазі, що тільки близько 25% пацієнтів з гемофілією в усьому світі отримують адекватне лікування [80]. Медична допомога хворим на гемофілію постійно удосконалюється, і за прогнозом P.M. Mannucci, гемофілія, ймовірно, стане першим важким поширеним генетичним захворюванням, для лікування якого буде розроблена генетична терапія у третьому тисячолітті [43,70].

У сучасній медицині, як і раніше, одним з основних завдань лікаря залишається зменшення негативного впливу захворювання на світогляд та спосіб життя пацієнта, що особливо актуально для хронічних захворювань і цілком відповідає відомому здавна принципу «лікуй не хворобу, а хворого», і, як влучно зазначила О.І. Косенкова: «важливо лише додати років до життя, але і життя до років» [8,9]. Будь-яке хронічне захворювання впливає на усі компоненти здоров'я, погіршуючи не лише фізичне, але й психічне та соціальне самопочуття хворої людини. Відтак, із роками в медицині назрівала необхідність більш детального дослідження власне усього комплексу факторів здоров'я, які пов'язані із захворюванням, з метою виявлення тих, що впливають на його перебіг, прогноз, ефективність лікування, що знайшло своє відображення в широкому дослідженні суб'єктивної складової захворювань. Сьогодні суб'єктивною складовою захворювання можна вважати будь-яку інформацію про стан здоров'я людини, отриману безпосередньо від неї або від її оточення. Для стандартизації цієї інформації у медицині використовують низку інструментів, які об'єднані терміном «оцінки, дані пацієнтом» (в англомовній літературі PRO — patient-reported outcomes). Ключовим елементом PRO є якість життя, пов'язана зі здоров'ям [13,70].

Вивчення якості життя (ЯЖ) дітей із хронічними захворюваннями привернуло велику увагу клініцистів та науковців, які розглядають це поняття як інтегральний показник здоров'я, а оцінка ЯЖ є одним із пріоритетних напрямків сучасної медицини, а також невід'ємною частиною комплексного аналізу нових методів діагностики, ефективності медичних втручань, лікування, профілактики та реабілітації, покращення ж ЯЖ пацієнтів із хронічними захворюваннями, які не обмежують тривалість життя, сьогодні є основною метою їхнього лікування [13,14, 16,20,22,29,38,47,63,76]. Згідно цього і розуміння природи соматичних захворювань, підходи до лікування і реабілітації все більше схиляються до комплексної моделі медицини з урахуванням не тільки об'єктивних, але й суб'єктивних показників захворювання [18]. Свідченням цього є те, що ще тридцять років тому в пошуковій наукометричній базі Medline щорічно з'являлося близько 300 публікацій з проблем вивчення якості життя [8], а лише за 2016 р. за запитом ЯЖ у базі налічується понад 5000 публікацій.

У сучасній педіатрії показник ЯЖ активно використовується в популяційних дослідженнях для розробки нормативів за віком і статтю, проводиться моніторинг різноманітних контингентів дітей при розробці медичних стандартів та оцінці ефективності профілактичних заходів, визначенні комплексного впливу хронічних захворювань на дітей, для індивідуального моніторингу стану хворої дитини під час лікування тощо [7,9,16, 21,46,49,84].

Термін «якість життя» далеко не новий у медичній практиці, однак загальноприйнятого його визначення сьогодні немає [9,18,22]. Під ним слід розуміти, насамперед, відображення відчуття власного благополуччя особистістю в конкретному суспільному середовищі. У медичних науках зазвичай застосовують термін «якість життя, пов'язана зі здоров'ям» (ЯЖПзЗ) (в англомовній літературі — «health-related quality of life» (HRoQL), який у змістовному тлумаченні є вужчим та характеризує від-

чуття власного благополуччя в контексті захворювання, тобто наскільки людина почуває себе здоровою у фізичному, соціальному та психологічному плані при тому чи іншому захворюванні [9,12]. Відтак, ЯЖПзЗ є інтегральним показником здоров'я, який оцінює комплексний вплив захворювання на здоров'я. Варто додати, що ЯЖ сьогодні є не лише інтегральною характеристикою здоров'я, але й надійним індикатором гуманітарної складової економічного розвитку [2].

Покращення самопочуття та ЯЖ пацієнтів із хронічними захворюваннями вже давно є одним з основних завдань фахівців охорони здоров'я. Ще у 1948 р. ВООЗ визначала поняття «здоров'я» не лише як відсутність захворювання, але й як наявність фізичного, психологічного та соціального благополуччя [18]. У 1991 р. ВООЗ був започаткований проект з оцінки ЯЖ з метою розробки та впровадження міжнародних методик оцінки ЯЖ, а з 1995 р. ВООЗ визнає покращення ЯЖ пацієнтів із хронічними, тривалими захворюваннями, до яких належить гемофілія, одним з найважливіших завдань медицини. З цього ж року основним координатором таких досліджень у Європі стає міжнародна некомерційна організація MAPI Research Institute, м. Ліон, Франція [9,10].

За твердженням Ю.М. Нечитайло, «в Україні дослідження якості життя залишаються недостатніми ні за об'ємом, ні за якістю не тільки з технічних проблем, але й через відсутність соціального запиту» [12]. Адаптованих інструментів для оцінки ЯЖ у педіатричних пацієнтів в Україні вкрай мало, не сформована національна концепція оцінки ЯЖ, відсутні профільні інститути з дослідження цієї тематики, наслідком чого є повільне та поки що малоефективне впровадження методології дослідження ЯЖ у практичну та теоретичну медицину [12]. Хоча, ймовірно, найбільш вагомим фактором затримки впровадження оцінки ЯЖ саме в практичну медицину є неповне розуміння практичними лікарями доцільності та вагомості її визначення.

Хоча сьогодні залишається дискусійним питання застосування суб'єктивної оцінки відчуття благополуччя в інтерпретації об'єктивізму загального здоров'я, основним інструментом для оцінки ЯЖ, тобто для кількісного її відображення в наукових дослідженнях та практичній медицині, є запитальники [9,13]. Сьогодні за змістовною специфічністю виділяють два види запитальників для оцінки ЯЖ: загальні та специфічні, або так звані «хворобоспецифічні» [9,12,13,67]. Загальні запитальники не враховують нозологічних особливостей захворювання, однак дають можливість порівнювати ЯЖ пацієнтів із різними захворюваннями між собою та із середньопопуляційними показниками. Однак загальні інструменти є менш інформативними для моніторингу перебігу захворювання, корекції програм лікування та оцінки їхньої ефективності, розробки програм психосоціальної реабілітації. Для цього більш доцільним вважається використання специфічних запитальників, а за твердженням Ю.М. Нечитайло, «в педіатричній практиці майже виняткова застосовуються спеціальні педіатричні анкети» [9,12,42]. Окрім цього, підхід до оцінки ЯЖ у дітей та дорослих із хронічними захворюваннями повинен бути диференційованим, що актуалізує розробку та використання специфічних запитальників для дітей різних вікових груп [8,12,82]. Специфічні запитальники нині розроблені для більшості захворювань, у тому числі й для гемофілії у дітей.

Аналіз літератури показав, що на даний час розроблено і впроваджено в медичну практику декілька специфічних запитальників для оцінки ЯЖ дітей з гемофілією, серед яких найчастіше застосовують два: запитальник Haemo-QoL, створений у 2002 р. у співпраці центрів лікування гемофілії шести європейських країн, та канадський запитальник CHO-CLAT [26,31,34, 37,57,64,70,73,82]. Haemo-QoL виявився лідером у дослідженнях та з доступних наукових джерел є найбільш апробованим і валідованим [35,51,54,59,60,70,71,73,82,83]. Якщо загальні інструменти оцінки ЯЖ сьогодні є доступними в Україні у валідованих версіях, то специфічні запитальники для оцінки ЯЖПзЗ у пацієнтів з гемофілією у валідованих версіях в Україні сьогодні недоступні. Враховуючи суб'єктивний характер оцінки ЯЖ, сьогодні вироблені чіткі методологічні стандарти щодо проведення подібних досліджень у педіатрії [10,13,70,82]. Згідно з міжнародними рекомендаціями, для використання інструментів оцінки ЯЖ в новому етнолінгвістичному середовищі потрібно провести процедуру його валідації [4,9,34]. Водночас сьогодні світова медицина не потребує нових інструментів для оцінки ЯЖ пацієнтів з гемофілією, оскільки наявні цілком відповідають поставленим до них вимогам оцінки ЯЖ [57]. Відтак актуальним для вирішення в Україні залишається питання не створення нових

інструментів для оцінки ЯЖПзЗ у пацієнтів з гемофілією, а їх адаптація до національних умов, що забезпечить відповідність міжнародним стандартам менеджменту хворих на гемофілію А.

За останні 20 років високий рівень лікування гемофілії значно покращив ЯЖ пацієнтів, а середня тривалість їхнього життя майже досягла рівня чоловічого населення без гемофілії, принаймні, в країнах з високим рівнем економічного розвитку [35,43,45,69]. Безперечним є той факт, що середня очікувана тривалість життя людей з гемофілією безпосередньо залежить від важкості захворювання та якості медичної допомоги [77]. Без адекватного лікування більшість дітей з важкою формою гемофілії помирають ще до досягнення повноліття, проте при правильному лікуванні, згідно з міжнародними рекомендаціями, очікувана середня тривалість життя у дітей практично не відрізняється від здорових. Так, ще на початку XX-го століття середня тривалість життя чоловіків з гемофілією становила лише 11 років, до 60-х років цей показник становив на 20 років менше середньопопуляційних даних [32], а на початку 2000-х у США середня тривалість життя людей з гемофілією була на 10 років меншою, а в останні роки — на рік меншою за середні показники в популяції [17]. Однак, за різними літературними даними, сьогодні діти з гемофілією мають майже таку саму середню тривалість життя, як у здоровій популяції, і можна впевнено констатувати, що сучасна медицина змогла «додати років до життя» пацієнтам з гемофілією. Поряд з цим вкрай актуальним залишається питання покращення ЯЖПзЗ, таких пацієнтів.

Важливість вивчення та дослідження соціально-психологічного компоненту дітей з гемофілією та зміни погляду на питання лікування та реабілітації таких пацієнтів сьогодні диктує загальна тенденція медичної науки — поступовий її перехід від біомедичної моделі до біопсихосоціальної. Саме тому сучасний менеджмент гемофілії грунтується не лише на оцінці клінічних симптомів, ортопедичного статусу та виживанні пацієнтів, але й на оцінці сприйняття ними якості власного життя в контексті свого захворювання [48,78,82]. За таких умов одним із основних компонентів менеджменту дітей з хронічними захворюваннями (у тому числі і з гемофілією) є контроль та покращення ЯЖПзЗ. Так, згідно рекомендацій Всесвітньої федерації гемофілії (ВФГ) — Guidelines for the management of hemophilia, — пріоритетним завданнями медичного менеджменту гемофілії є:

1) профілактика кровотеч та ураження суглобів;

2) швидке лікування кровотечі;

3) менеджмент ускладнень (ураження суглобів, м'язів та інші геморагічні ускладнення, виникнення інгібіторних антитіл, вірусних інфекцій, які передаються з продуктами крові);

4) турбота про психосоціальне здоров'я [48].

У контексті останнього пункту ВФГ рекомендує одним з основних моніторингових обстежень, які повинні регулярно виконуватися у хворих на гемофілію щонайменше один раз на рік, оцінку ЯЖПзЗ [48,70,78]. Такий діагностичний комплекс із обов'язковим включенням визначення ЯЖПзЗ дітей з гемофілією впроваджено сьогодні в багатьох розвинутих медичних школах світу [78].

Останніми роками проведені численні дослідження, зосереджені на біопсихосоціальних наслідках лікування хворих на гемофілію А з точки зору самого пацієнта, що дало змогу визначити нові підходи до лікування, кількісно порівняти користь того чи іншого лікування для пацієнта, проводити подальші фармакоекономічні розрахунки [35]. Так, у багатьох країнах світу давно введено так зване «домашнє лікування» гемофілії, тобто проведення замісної терапії у домашніх умовах. І одним з основних індикаторів успішності такого підходу у лікуванні гемофілії стала оцінка ЯЖ, яка виявилася кращою порівняно з показниками пацієнтів, які отримували лікування в умовах лікувально-профілактичних закладів [23,48, 61,62].

Ще у 2006 р. у рамках European Hematology Association, з метою поширення знань серед лікарів та дослідників, підтримки високих міжнародних стандартів у галузі дослідження ЯЖ, була створена наукова робоча група з розробки та впровадження практичних та клінічних рекомендацій щодо дослідження ЯЖ та симптомів у гематології [53].

Моніторинг ЯЖПзЗ пацієнтів з гемофілією дозволяє своєчасно оцінити та кількісно визначити багатозначне поняття сприйняття власного благополуччя, допомогти оцінити переваги нових методів лікування з точки зору цінностей та очікувань пацієнта, оцінити якість медичної допомоги для можливості покращення її на місцевому та національному рівні [47]. Індивідуалізація програм лікування з впливом на психосоціальні фактори благополуччя сьо-

годні відіграє також не останню роль у мотивації до застосування інструментів оцінки ЯЖ у менеджменті гемофілії.

Перші публікації з питань ЯЖПзЗ у пацієнтів з гемофілією з'явилися лише у 90-х роках минулого століття. В одному з таких досліджень показано, що пацієнти з гемофілією не відрізняються від здорової популяції в оцінці власного здоров'я, хоча більшість сучасних досліджень показують протилежний результат [68]. Ймовірно, такі результати зумовлені відсутністю на той час хворобо-специфічних та застосуванням загальних запитальників у пацієнтів з гемофілією [33,68]. З роками інтерес до психосоціального компоненту здоров'я дітей з гемофілією зростав, що зумовило появу специфічних інструментів для оцінки ЯЖПзЗ у пацієнтів із гемофілією, включення оцінки ЯЖ до національних клінічних настанов, зростання кількості досліджень із цієї тематики.

Результати досліджень ЯЖ пацієнтів із гемофілією показали, що гемофілія негативно впливає на ЯЖПзЗ, а психосоціальні предиктори відрізняються у різних країнах у пацієнтів з гемофілією А і впливають на зміну клінічних характеристик захворювання, що свідчить про необхідність вироблення та впровадження програм для покращення соціально-психологічної адаптації дітей та підлітків з гемофілією А з урахуванням національних особливостей організації медичної допомоги хворим на гемофілію, економічних, етнічних та культурних особливостей [1,36,42, 51,58, 60,78,85]. Однак це питання сьогодні майже не досліджено в країнах, що розвиваються [36].

Гемофілія, особливо важка її форма, на жаль, часто призводить до неминучої інвалідизації пацієнтів. В Україні інвалідами стають від 80–90% хворих дітей до 14 років, а до 21 року — майже 100% хворих, операційного лікування потребують до 20% дітей, які страждають на важку форму гемофілії з ураженням опорно-рухового апарату. Такі цифри не можуть не лякати та водночас нагадують, що адекватне лікування може знизити частоту інвалідизації до 2%.

Діти з важкою гемофілією мають часті крововиливи в м'які тканини та суглоби. Повторні крововиливи провокують пошкодження структури та функціонування ураженого суглоба, виникнення сильного болю, порушення рухливості та в кінцевому результаті інвалідизацію [27,86]. Очевидно, що такі фактори, разом з потребою у регулярних моніторингових обстеженнях та систематичній замісній терапії, значно погіршують ЯЖ дитини [42]. Більше того, суглобові кровотечі провокують емоційні та поведінкові проблеми, проблеми в сім'ї [40] та погіршення ЯЖПзЗ [51,66,72]. У молодих пацієнтів із гемофілією є значно нижчі показники фізичного та соціального функціонування, загального здоров'я порівняно з показниками в популяції загалом [24]. Якість життя дітей із гемофілією може значно відрізнятися у різних країнах. Ці відмінності можуть бути зумовлені різним рівнем економічного розвитку, медичного забезпечення, що пов'язано з різними клінічними характеристиками захворювання, частотою кровотеч і типом лікування (на вимогу чи профілактичне), психосоціальними факторами [25,30,52]. Так, одне з досліджень у Великобританії показало, що пацієнти з гемофілією, які постійно перебували на профілактичному лікуванні, мали значно кращі показники ЯЖПзЗ, ніж інші пацієнти [87]. У іншому дослідженні показано, що ЯЖПзЗ у дітей зменшилася з ростом важкості гемофілії та виразності суглобового болю [77].

Діти, хворі на гемофілію, в контексті свого захворювання часто позбавлені потенційної можливості нормального розвитку у школі та в майбутньому житті. Пацієнти з гемофілією належать до групи підвищеного ризику зараження інфекціями, які передаються з препаратами крові, такими як гепатит, ВІЛ, пріонними захворюваннями [65]. Одним з найважчих ускладнень замісного лікування пацієнтів із важкою гемофілією залишається виникнення інгібіторних антитіл до FVIII (сьогодні це 25–30% пацієнтів з важкою формою гемофілії А), що в свою чергу провокують збільшення ризику виникнення важких внутрішньотканинних та суглобових кровотеч, прогресування ураження суглобів зі значними обмеженнями функціонування опорно-рухової системи та в кінцевому результаті інвалідизацію і неминуче погіршення ЯЖПзЗ [11,41,44,45,56,79,82]. Усі ці фактори вимагають великої кількості людських та економічних ресурсів в епоху постійно зростаючих фінансових обмежень, і аналіз цих ресурсів слід розглядати не лише у контексті «захворюваність-смертність», але й у контексті ЯЖ.

Діти з гемофілією мають значно вищий ризик розвитку психосоціальних проблем порівняно зі здоровими дітьми, і ці проблеми значно впливають на їхню можливість вести такий спосіб життя, якого вони прагнуть [74,75]. Чи не єдиною можливістю індикації психосоціального компоненту в кількісному вимірі у таких пацієн-

тів є оцінка ЯЖ. Одним з найбільших на сьогодні міжнародних досліджень впливу психосоціальних проблем у пацієнтів з гемофілією є ініціативне дослідження The Haemophilia Experiences, Results and Opportunities (HERO), розпочате у 2009 році. Дослідження 675 пацієнтів різного віку з гемофілією проводилося у 10 країнах світу [50]. За даними дослідження, близько 80% досліджених мали проблеми з пошуком роботи через гемофілію, 48% були зареєстровані інвалідами, 38% повідомляли про хронічний біль, 49% мали артрит, 43% — гепатит С та 18% — ВІЛ, психічні та психіатричні захворювання, асоційовані з гемофілією, виявлено у 28% хворих на гемофілію А. Результати дослідження HERO показали значну вагомість психосоціального компоненту гемофілії А та актуальність її дослідження й моніторингу.

Батьки часто оцінюють стан своїх дітей інакше, ніж самі діти. В одному з досліджень продемонстровано відмінності в оцінці ЯЖ дітей із гемофілією батьками та самими дітьми [71]. Так, у дітей віком 4–7 років показники ЯЖ були нижчими за показники, що дали їхні батьки, у віковій групі 8–12 років було навпаки, а у дітей 13–17 років показники майже збігалися. Також показано, що оцінка батьками ЯЖ своїх дітей з гемофілією залежить від віку дитини та важкості захворювання. У контексті цього, сьогодні найбільш пріоритетним вважається комплексний підхід при оцінці ЯЖ дітей: оцінюються дані, отримані від дитини («self-report»), та дані оцінки ЧЖ дитини її батьками («proxy-report»), що дає змогу оцінити ЯЖ дітей з власного уявлення та сприйняття цього поняття батьками [10,13].

У європейських центрах лікування гемофілії сьогодні працюють багатопрофільні команди фахівців, що турбуються не лише про біомедичні аспекти захворювання, але й про психосоціальні детермінанти. Основними елементами психосоціальної допомоги дітям з гемофілією у таких центрах є: регулярний моніторинг та скринінг показників ЯЖ, психологічне виховання (організація таборів для дітей з гемофілією, школи гемофілії, батьківські збори), психосоціальні втручання, практична допомога (допомога в працевлаштуванні), програми індивідуального догляду тощо. У контексті такого підходу активно використовуються запитальники для оцінки ЯЖ дітей з гемофілією у клінічній практиці багатьох світових країн (Канада, Німеччина, Франція, Великобританія, Туреччина, Єгипет, Росія, Бразилія, Ірак, Філліпіни та ін.) [6,36,39,54,55,60,73,81].

Висновки

1. Оцінка ЯЖПзЗ дітей з гемофілією А стала корисним інструментом як для клініцистів, так і для науковців у сучасній світовій медицині, та дозволяє зробити лікування таких дітей максимально персоніфікованим.

2. В Україні впровадження інструментів PRO, зокрема запитальників для оцінки ЯЖПзЗ для пацієнтів з гемофілією та іншими розладами згортання крові, у практичну та теоретичну медицину є недостатнім через низку причин. Не дослідженою залишається також ЯЖПзЗ у дітей з гемофілією в Україні.

3. На даному історичному етапі у дитячій гемостазіології в Україні залишається проблемним та актуальним для вирішення питання відсутності валідованих хворобо-специфічних інструментів для оцінки ЯЖПзЗ у пацієнтів з гемофілією, наявність яких забезпечила б можливість проведення менеджменту дітей з гемофілією згідно з міжнародними рекомендаціями.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

1. Авдей Г.М. Качество жизни и психоэмоциональное состояние больных с гемофилией / Г.М. Авдей, О.П. Чайковская, Н.Ф. Василевская // Материалы научно-практической конференции, посвященной 55-летию учреждения образования «Гродненский государственный медицинский университет». — Гродно, 2013. — С. 3—5.
2. Адаптація опитувальника «Quality of Life in Childhood Epilepsy Questionnaire QOLCE: Parent Form» до національних умов / Б.П. Криштопа, В.А. Огнєв, Л.Ю. Лічман [та ін.] // Україна. Здоров'я нації. — 2011. — №3. — С. 151—159.
3. Бочков Н.П. Клиническая генетика: учебник / Н.П. Бочков, В.П. Пузырев, С.А. Смирнихина; под ред. Н.П. Бочкова. — 4-е изд., доп. и перераб. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 420 с.
4. Владимирова Е.Б. Качество жизни при саркоидозе — валидация нового інструмента / Е.Б. Владимирова, И.В. Сивокозов, Е.И. Шмелев // Терапевтический архив. — 2008. — №3. — С. 49—53.
5. Гемофілія у новонароджених дітей: погляд на проблему / Л.Я. Дубей, Ю.С. Коржинський, Н.В. Дубей, А.І. Маркін // Укр. журн. гематол. та трансфузіол. — 2012. — №2. — С. 26—34.
6. Качество жизни детей больных гемофилией на профилактическом методе лечения / Н.А. Попова, М.А. Моргунова, И.В. Курилова [та ін.] // Гематол. и трансфузиол. — 2012. — Т.57. — №3. — С. 130—131.

7. Ковтюк Н.І. Якість життя, пов'язана із здоров'ям у дітей з неврологічною патологією та можливості його покращання / Н.І. Ковтюк, Ю.М. Нечитайло, І.О. Юхимець // Клін. експеримент. патол. — 2012. — №1. — С. 96—98.
8. Косенкова О.И. Проблема качества жизни в современной медицине / О.И. Косенкова, В.И. Макарова // Экология человека. — 2007. — №11. — С. 29—34.
9. Кривенко В.І. Якість життя як ефективний об'єктивний критерій діагностики та лікування у сучасній медицині / В.І. Кривенко, Т.Ю. Гріненко, І.С. Качан // Запорожский мед. журн. — 2011. — Т.13, №6. — С. 91—96.
10. Лукьянова Е.М. Оценка качества жизни в педиатрии / Е.М. Лукьянова // Качественная клин. практика. — 2002. — №4. — С. 34—42.
11. Мамаев А.Н. Коагулопатии: руководство / А.Н. Мамаев. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 264 с.
12. Нечитайло Ю.М. Методологічні основи оцінки якості життя, пов'язаної зі здоров'ям у дітей / Ю.М. Нечитайло // Международный журнал педиатрии, акушерства и гинекологии. — 2013. — Т.3, №2. — С. 5—13.
13. Новик А.А. Исследование качества жизни в педиатрии: 2 изд., перераб. доп. / А.А. Новик, Т.И. Ионова. — Москва : РАЕН, 2013. — 136 с.
14. Няньковський С.Л. Оцінка якості життя дітей, хворих на хронічний гастродуоденіт / С.Л. Няньковський, О.Р. Садова // Проблеми клінічної педіатрії. — 2013. — №2. — С. 51—56.
15. Особенности системы гемостаза при гемофилии / И.Л. Давыдкин, И.А. Зубова, О.А. Гусякова [и др.] // Казанский мед. журн. — 2010. — №4. — С. 438—441.
16. Руководство по исследыванию качества жизни в медицине / А.А. Новик, Т.И. Ионова; под ред. акад. РАМН Ю.Л. Шевченко. 2-е изд. — Москва : ЗАО «ОЛМА Медиа Групп», 2007. — 320 с.
17. Румянцев А.Г. Гемофилия в практике врачей различных специальностей: руководство / А.Г. Румянцев, С.А. Румянцев, В.М. Чернов. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 136 с.
18. Современная концепция исследования качества жизни в онкологии / А.Ю. Ненарокомов, Д.Л. Сперанский, Э.В. Аревшатов, А.Ю. Мудрый // Фундаментальные исследования. — 2012. — №2 (ч.2). — С. 421—425.
19. Стасишин О.В. Профілактичне лікування гемофілії — стратегія вибору / О.В. Стасишин // Здоров'я України. — 2011. — №4. — С. 48—49.
20. Чернега Н.В. Визначення якості життя дітей, хворих на хронічний вірусний гепатит та цироз печінки / Н.В.Чернега, М.Ф.Денисова // Перинатология и педиатрия. — 2011. — №2. — С.56—58.
21. Якість життя та ефективність лікарських засобів при неврологічних больових синдромах / Н.І. Ковтюк, Д.Ю. Нечитайло, І.Д. Шкробанець, О.І. Казимірик // Актуальні проблеми педіатрії на сучасному етапі. — Київ, 2004. — С. 266—267.
22. Якість життя та прихильність до лікування в клініці внутрішніх хвороб: методичний посібник / укл.: Кривенко В.І., Качан І.С., Пахомова С.П. [та ін.]. — Запоріжжя, 2015. — 80 с.
23. A Study of Home Therapy in Hemophilia Patients / H.S. Moon, J.S. Huh, O.K. Lee, M.K. Kim // Clin Pediatr Hematol Oncol. — 2016. — Vol.23(2). — P. 90—96.
24. Alpkilic Baskirt E. Oral and general health-related quality of life among young patients with haemophilia / E. Alpkilic Baskirt, G. Ak, B. Zulfikar // Haemophilia. — 2009. — Vol.15(1). — P.193—198.
25. Assessing health-related quality-oflife in individuals with haemophilia / A.H. Miners, C.A. Sabin, K.H. Tolley [et al.] // Haemophilia. — 1999. — Vol.5(6). — P. 378—385.
26. Assessments of outcome in haemophilia — what is the added value of QoL tools? / H.M. Van den Berg, B.M. Feldman, K. Fischer [et.al.] // Haemophilia. — 2015. — Vol.21(4). — P. 430—435.
27. Blanchette V.S. Handbook of Pediatric Thrombosis and Hemostasis / V.S., Blanchette V.R. Breakey, S. Revel-Vilk. — SickKids Karger, 2013. — Chapter 6, Managing Hemophilia in Children and Adolescents. — P. 59—78.
28. Bolton-Maggs P.H. Hemophilias A and B / P.H. Bolton-Maggs, K.J. Pasi // Lancet. — 2003. — Vol.361(9371). — P. 1801—1809.
29. Boss R.D. Health-related quality of life for infants in the neonatal intensive care unit / R.D. Boss, H.I. Kinsman, P.K. Donohue // J. Perinatol. — 2012. — Vol.32(12). — P. 901—906.
30. Bullinger M. Psycho-social determinants of quality of life in children and adolescents withhaemophilia-a cross-cultural approach / M. Bullinger, S. von Mackensen // Clin Psychol Psychother. — 2008. — Vol.15(15). — P. 164—172.
31. Chevallet L. Linguistic validation of the Haemo-QoL and Haem-A-QoL for use in international studies [abstract] / L. Chevallet, J.H. Weatherall, S. von Mackensen // Value Health. — 2008. — Vol.11. — №3. — P. A165.
32. Claire P. The Aging Patient with Hemophilia: Complications, Comorbidities, and Management Issues / P. Claire // Hematology Am Soc Hematol Educ Program. — 2010. — P. 191—196.
33. Comparison of the quality of life between HIV — positive haemophilia patients and HIV-egative haemophilia patients / B. Djulbegovic, G. Goldsmith, D. Vaughn [et al.] // Haemophilia. — 1996. — Vol.2(3). — P.166—172.
34. Cross-cultural adaptation and Linguistic Validation of age-group specific haemophilia patient-reported outcome (PRO) instruments for patients and parents / S. von Mackensen, G. Campos, C. Acquadro, M. Strandberg-Larsen // Haemophilia. — 2013. — Vol.19(2). — P. 73—83.
35. Deshbhratar D.P. Comparison of Quality of Life in Adults and Children with Haemophilia / D.P. Deshbhratar // Imperial Journal of Interdisciplinary Research. — 2016. — Vol.2(7). — P. 733—735.
36. Determining the health-related quality of life in individuals with haemophilia in developing economies: results from the Brazilian population / T. Salomon, D.G.Chaves, S.Brener [et al.] // Haemophilia. — 2017. — Vol.23(1). — P. 42—49.
37. Development of a health-related quality of life measure for boys with haemophilia: the Canadian Haemophilia Outcomes — Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT) / N.L. Young, C.S. Bradley, V. Blanchette [et al.] // Haemophilia. — 2004. — Vol.10(1). — P. 34—43.
38. Donnelly S.C. Chronic disease and assessing quality of life? / S.C. Donnelly // QJM. — 2016. — Vol.109(11). — P. 701.
39. Espaldon A.M.D. Health-related quality of life Assessment in Filipino children with Hemophilia Aged 4—16 Years in a Tertiary Hospital / A.M. de Espaldon, F.G. Hernandez // J. Hemat. Thromboemb. dis. — 2014. — Vol.2(2). — P. 133—139.
40. Evans M. Emotional and behavioural problems and family functioning in children with haemophilia: a cross-sectional survey / M. Evans, D. Cottrell, C. Shiach // Haemophilia. — 2000. — Vol.6(6). — P. 682—687.
41. F8 gene mutation type and inhibitor development in patients with severe hemophilia A: systematic review and meta-analysis /

S.C. Gouw, H.M. van den Berg, J. Oldenburg [et al.] // Blood. — 2012. — Vol.119(12). — P. 2922—2934.
42. Fischer K. Health-related quality of life as outcomepar ameter in haemophilia treatment / K. Fischer, J.G. van der Bom, H.M. van den Berg // Haemophilia. — 2003. — Vol. 9(1). — P. 75—81.
43. Franchini M. Hemophilia A in the third millennium / M. Franchini, P.M. Mannucci // Blood Rev. — 2013. — Vol.27(4). — P.179—184.
44. Franchini M. Inhibitors of propagation of coagulation (factors VIII, IX and XI): a review of current therapeutic practice / M. Franchini, P.M. Mannuccio // Br. J. Clin. Pharmacol. — 2011. — Vol.72(4). — P. 553—562.
45. Franchini M. Past, present and future of hemophilia: a narrative review / M. Franchini, P.M. Mannucci // Orphanet J Rare Dis. — 2012. — Vol.2(7). — P.24.
46. Gladh G. Quality of life in neurologically healthy children with urinary incontinence / G. Gladh, M. Eldh, S. Mattsson // Acta Paediatr. — 2006. — Vol.95(12). — P. 1648—1652.
47. Gringeri A. Quality of life in haemophilia / A. Gringeri, S. Von Mackensen // Haemophilia. — 2008. — Vol.14(3). — P. 19—25.
48. Guidelines for the management of hemophilia / A. Srivastava, A.K. Brewer, E.P. Mauser-Bunschoten [at al.] // Haemophilia. — 2013. — Vol.19(1). — P. 1—47.
49. Gusmao J.L. Health-related quality of life and blood pressure control in hypertensive patients with and without complications / J.L. Gusmao, D.Jr. Mion, A.M. Pierin // Clinics (Sao Paulo). — 2009. — Vol.64(7). — P. 619—628.
50. Haemophilia Experiences, Results and Opportunities (HERO) Study: survey methodology and population demographics / A.L. Forsyth, M. Gregory, D. Nugent [et al.] // Haemophilia. — 2014. — Vol.20(1). — P. 44—51.
51. Health status and healthrelated quality of life of children with haemophilia from six West European countries / A. Gringeri, S. von Mackensen, G. Auerswald [et al.] // Haemophilia. — 2004. — Vol.10(1). — P. 26—33.
52. Health-related quality of life and productivity impact in haemophilia patients with inhibitors / T.M. Brown, W.C. Lee, A.V. Joshi [et al.] // Hemophilia. —2009. — Vol.15(4). — P. 911—917.
53. Health-related quality of life and symptom assessment in clinical research of patients with hematologic malignancies: where are we now and where do we go from here? / F. Efficace, A. Novik, M. Vignetti [et al.] // Haematologica. — 2007. — Vol. 92(12). — P. 159—1598.
54. Health-related quality of life in Egyptian children and adolescents with hemophilia A / A.A. Tantawy, S. von Mackensen, M.A. El-Laboudy [et.al.] // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2011. — Vol. 28(3). — P. 222—229.
55. Health-related quality of life in hemophilia: results of the Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-a-Qol) at a Brazilian blood center / A.A. Ferreira, I.C. Goncalves Leite, M.T. Bustamante-Teixeira [et al.] // Bras. Hematol. Hemoter. — 2013. — Vol.35(5). — P. 314—318.
56. Health-related quality of life in patients with haemophilia and inhibitors on prophylaxis with anti-inhibitor complex concentrate: results from the Pro-FEIBA study / A. Gringeri, C. Leissinger, P.A. Cortesi [et al.] // Haemophilia. — 2013. — Vol.19(5). — P. 736—743.
57. Health-related quality of life questionnaires in individuals with haemophilia: a systematic review of their measurement properties / P.F. Limperg, C.B. Terwee, N.L. Young [et al.] // Haemophilia. — 2017. — Vol.23(4). — P. 497—510.
58. Health-related uality of life and psychological well-being in elderly patients with haemophilia / S. Von Mackensen, A. Gringeri, S.M. Siboni [et al.] // Haemophilia. — 2012. — Vol.18(3). — P. 345—352.
59. Health-related quality of life assessment in haemophilia patients on prophylaxis therapy: a systematic review of results from prospective clinical trials / A.O. Oladapo, J.D. Epstein, E. Williams [et al.] // Haemophilia. — 2015. — Vol.21(5). — P. 344—358.
60. Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haemo-QoL and Haem-A-QoL questionnaires) of children and adults: result of a single center from Turkey / A. Mercan, N. Sarper, M. Inanir [et.al.] // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2010. — Vol. 27(6). — P. 449—461.
61. Home management of haemophilia / J.M. Teitel, D. Barnard, S. Israels [et al.] // Haemophilia. — 2004. — Vol.10(2). — P. 118—133.
62. Home-based factor infusion therapy and hospitalization for bleeding complications among males with haemophilia / J.M. Soucie, J.4th. Symons, B. Evatt [et al.] // Haemophilia. — 2001. — Vol.7(2). — P. 198—206.
63. Impact of hand burns on health-related quality of life in children younger than 5 years / T.L. Palmieri, K. Nelson-Mooney, R.J.Kagan [et al.] // Jю Trauma Acute Care Surg. — 2012. — Vol.73(3). — P. 197—204.
64. International cross-cultural validation study of the Canadian haemophilia outcomes: kids' life assessment tool / P.J. McCusker, K. Fischer, S. Holzhauer [et al.] // Haemophilia. — 2015. — Vol.21(3). — P. 351—357.
65. Lindvall K. Health-Related Quality of Life and Adherence in Haemophilia / K. Lindvall [Electronic resource]. — Malmo : Lund University, 2013. — URL: http://lup.lub.lu.se/record/3910116
66. Low dose secondary prophylaxis reduces joint bleeding in severe and moderate haemophilic children: a pilot study in China / R. Wu, K.H. Luke, M.C. Poon [et al.] // Haemophilia. — 2011. — Vol.17(1). — P. 70—74.
67. Megari K. Quality of life in chronic disease patients / K. Megari // Health Psychol Res. — 2013. — Vol.1(3). — P.141—148.
68. Modern haemophilia treatment: medical improvements and quality of life / F.R. Rosendaal, C. Smit, I. Varekamp [et al.] // J Intern Med. — 1990. — Vol.228(6). — P. 633—640.
69. Mortality and causes of death in Italian persons with haemophilia, 1990—2007 / A. Tagliaferri, G.F. Rivolta, A. Iorio [et al.] // Haemophilia. — 2010. — Vol.16(3). — P. 437—446.
70. Novik A. Guidelines patient — reported outcomes in hematology / A. Novik, S. Salek, T. Ionova. — Genoa: Litoprint, 2012. — 210 p.
71. Parents' perception of quality of life in their sons with haemophilia / V.K. Williams, G. Antoniou, A. Jackson, A. Atkins // J. Paediatr Child Health. — 2016. — Vol.52(12). — P.1095—1098.
72. Physical fitness in children with haemophilia and the effect of overweight / D.C. Douma-van Riet, R.H. Engelbert, F.R. van Genderen [et al.] // Haemophilia. — 2009. — Vol.15(2). — P. 519—527.
73. Pilot testing of the 'Haemo-QoL' quality of life questionnaire for haemophiliac children in six European countries / M. Bullinger, S. von Mackensen, K. Fischer [et.al.] // Haemophilia. — 2002. — Vol.8(2). — P. 47—54.
74. Psychosocial aspects of haemophilia: a systematic review of methodologies and findings / F.R. Cassis, F. Querol, A. Forsyth [et al.] // Haemophilia. — 2012. — Vol.18(3). — P. 101—114.
75. Psychosocial care for children with haemophilia and their parents in the Netherlands / P.F. Limperg, L. Haverman, M. Beijlevelt [et al.] // Haemophilia. — 2017. — Vol.23(3). — P. 362—369.
76. Quality of life for children with functional abdominal pain: a comparison study of patients and parents' perception / N.N. Youssef, T.G. Murphy, A.L. Langseder, J.R. Rosh // Pediatrics. — 2006. — Vol.117(1). — P. 54—59.

77. Quality of life in haemophilia A:Hemophilia Utilization Group Study Va (HUGS-Va) / J.L. Poon, Z.Y. Zhou, J.N. Doctor [et al.] // Haemophilia. — 2012. — Vol.18(5). — P. 699—707.
78. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia / P. de Moerloose, K. Fischer, T. Lambert [et al.] // Haemophilia. — 2012. — Vol.18(3). — P. 319—325.
79. Runkel B. RCT — subjective physical performance and quality of life after a 6-month programmed sports therapy (PST) in patients with haemophilia / B. Runkel, S. Von Mackensen, T. Hilberg // Haemophilia. — 2017. — Vol.23(1). — P. 144—151.
80. Simpson M.L. Management of joint bleeding in hemophilia / M.L. Simpson, L.A.Valentino // Expert Rev Hematol. — 2012. — Vol.5(4). — P. 459—468.
81. Taha M.Y. Health-related quality of life in children and adolescents with hemophilia in Basra, Southern Iraq / M.Y. Taha, M.K. Hassan // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2014. — Vol.36(3). — P. 179—184.
82. Textbook of Haemophilia / Ed.: C. Lee, E. Berntorp, K. Hoots. — 3rd ed. — Oxford : Wiley-Blackwell, 2014. — 560 p.
83. The Haemo-QoL Index: developing a short measure for health-related quality of life assessment in children and adolescents with haemophilia / E. Pollak, H. Muhlan, S. von Mackensen, M. Bullinger, HAEMO-QOL GROUP // Haemophilia. — 2006. — Vol.12(4). — P. 384—392.
84. The PedsQL in type 1 and type 2 diabetes: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory General Core Scales and type 1 Diabetes Model / J.W. Varni, T.M. Burwinkle, J.R. Jacobs [et al.] // Diabetes Care. — 2003. — Vol.26(3). — P. 631—637.
85. The Quality of Life of children with Hemophilia in Shiraz, Iran / S. Bagheri, N. Beheshtipoor, M. Rambod [et al.] // IJCBNM. — 2013. — Vol.1(2). — P. 110—120.
86. The relative burden of haemophilia A and the impact of target joint development on health-related quality of life: results from the ADVATE Post-Authorization Safety Surveillance (PASS) study / R. Klamroth, H. Pollmann, C. Hermans [et al.] // Haemophilia. — 2011. — Vol.17(3). — P. 412—421.
87. Treatment patterns, health-related quality of life and adherence to prophylaxis among haemophilia A patients in the United States / X. Ye, N. Duncan, A. Shapiro [et al.] // Haemophilia. — 2012. — Vol.18(5). — P. 760—765.
88. Zimmerman B. Hemophilia: in review / B. Zimmerman, L.A. Valentino // Pediatrics in review. — 2013. — Vol.34(7). — P. 289—294.

Сведения об авторах:

Маркин Андрей Игоревич — аспирант каф. педиатрии и неонатологии ФПДО Львовского НМУ имени Д. Галицкого.
Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 69.
Дубей Леонид Ярославович — д.мед.н., проф. каф. педиатрии и неонатологии ФПДО
Львовского НМУ имени Д. Галицкого. Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 69.
Комендант Кристина Михайловна — врач-педиатр частной детской поликлиники «Веселка». Адрес: г. Львов, пр-т Красной Калины, 68.
Дубей Наталия Васильевна — к.мед.н., ассистент каф. лучевой диагностики ФПДО Львовского НМУ имени Д. Галицкого. Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 69.

Статья поступила в редакцию 12.08.2017 г.

ВНИМАНИЕ!

Изменения в оформлении списка литературы

Согласно Приказу МОН Украины № 40 от 12.01.2017 г. «Об утверждении требований к оформлению диссертаций» вносятся изменения в оформление списка литературы в журнале. Теперь оформление осуществляется в соответствии со стилем APA (American Psychological Association style), используемым в диссертационных работах.

Примеры оформления литературных источников

Журнальная публикация

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Название статьи. Название журнала. 10(2); 3: 49-53.

Книга

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Название книги. Город: Издательство: 256.

Глава в книге

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Название раздела (главы). В кн. Автор книги. Название книги. Под ред. Фамилия СС. Город: Издательство: 256.

Интернет-ресурс

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Название статьи. Название журнала/книги (если есть). URL-адрес публикации.

Оформление литеры по новым требованиям повысит возможности поисковых ресурсов в интернете, и, как следствие, цитируемость авторов.

Правила подачи и оформления статей

Авторская статья направляется в редакцию по электронной почте в формате MS Word. Статья сопровождается официальным направлением от учреждения, в котором была выполнена работа, с визой руководства (научного руководителя), заверенной круглой печатью учреждения, экспертным заключением о возможности публикации в открытой печати, заключением этического комитета учреждения или национальной комиссией по биоэтике. На последней странице статьи должны быть собственноручные подписи всех авторов и информация о процентном вкладе в работу каждого из авторов. Принимаются оригиналы сопроводительных документов с приложением печатного экземпляра рукописи, подписанного автором(ами), официального направления, присланные по почте, или сканированные копии вышеприведенных документов и первой (титульной) страницы статьи с подписью всех авторов статьи в формате Adobe Acrobat (*.pdf), присланные на электронный адрес редакции.

Статьи принимаются на украинском, русском или английском языках.

Структура материала: введение (состояние проблемы по данным литературы не более 5–7-летней давности); цель, задачи, материалы и методы; результаты исследований и их обсуждение (освещение статистически обработанных результатов исследования); выводы; перспективы дальнейших исследований в данном направлении; список литературы (два варианта), рефераты на русском, украинском и английском языках.

Реферат является независимым от статьи источником информации, кратким и последовательным изложением материала публикации по основным разделам и должен быть понятен без самой публикации. Его объем не должен превышать 200–250 слов. Обязательно указываются ключевые слова (от 3 до 8 слов) в порядке значимости, способствующие индексированию статьи в информационно-поисковых системах.

Реферат к ***оригинальной статье*** должен быть структурированным и повторять структуру статьи: цель исследования; материалы и методы; результаты; выводы; ключевые слова. Все разделы в реферате должны быть выделены в тексте жирным шрифтом.

Для остальных статей (обзор, лекции, клинический случай и др.) реферат должен включать краткое изложение основной концепции статьи и ключевые слова.

На первой странице указываются: индекс УДК слева, инициалы и фамилии авторов, название статьи, название учреждения, где работают авторы, город, страна.

При проведении исследований с привлечением любых материалов человеческого происхождения в разделе «Материалы и методы» авторы должны указывать, что исследования проводились в соответствии со стандартами биоэтики, были одобрены этическим комитетом учреждения или национальной комиссией по биоэтике. То же самое относится и к исследованиям с участием лабораторных животных.

Например: *«Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) для всех участвующих».*

«При проведении экспериментов с лабораторными животными все биоэтические нормы и рекомендации были соблюдены».

Количество иллюстраций (рисунки, схемы, диаграммы) должно быть минимальным. Иллюстрации (диаграммы, графики, схемы) строятся в программах Word или Excel; фотографии должны быть сохранены в одном из следующих форматов: PDF, TIFF, PSD, EPS, AI, CDR, QXD, INDD, JPG (300 dpi).

Таблицы и рисунки помещают в текст статьи сразу после первого упоминания. В подписи к рисунку приводят его название, расшифровывают все условные обозначения (цифры, буквы, кривые и т.д.). Таблицы должны быть оформлены в соответствии с требованиями ГАК, компактными, пронумерованными, иметь название. Номера таблиц, их заголовки и цифровые данные, обработанные статистически, должны точно соответствовать приведенным в тексте.

Ссылки на литературные источники в тексте обозначаются цифрами в квадратных скобках, должны отвечать нумерации в списке литературы. **Статьи со списком литературных источников в виде постраничных или концевых ссылок не принимаются.**

Необходимо предоставлять два варианта списка литературы.

Первый вариант приводится сразу после текста статьи, источники располагаются по алфавиту (сначала работы, опубликованные на русском или украинском языках, далее — на других языках).

Второй вариант полностью повторяет первый, но источники на украинском и русском языках **ПЕРЕВОДЯТСЯ!** на английский язык. Он необходим для сайта, повішения индекса цитирования авторов и анализа статьи в международных наукометрических базах данных.

Оба варианта оформляются в соответствии со стилем APA (American Psychological Association style), используемым в диссертационных работах. ***Пример оформления для обоих вариантов***:

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Название статьи. Название журнала. 10(2); 3: 49–53.

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Название книги. Город: Издательство: 256.

В тексте статьи допускаются общепринятые сокращения, а также авторские сокращения, которые обязательно расшифровываются в тексте при первом упоминании и остаются неизменными по всему тексту.

В конце статьи авторы должны заявить о наличии каких-либо конкурирующих финансовых интересов в отношении написания статьи. Указание конфликта интересов в статье **является обязательным**.

Пример: *«Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов» или «Материал подготовлен при поддержке компании...»*

Статья заканчивается сведениями обо **всех авторах.** Указываются фамилия, имя, отчество (полностью), ученая степень, ученое звание, должность в учреждении/учреждениях, рабочий адрес с почтовым индексом, рабочий телефон и адрес электронной почты; идентификатор ORCID (https://orcid.org/register). Сокращения не допускаются. Автор, ответственный за связь с редакцией, указывает свой мобильный/контактный номер телефона.

Ответственность за достоверность и оригинальность поданных материалов (фактов, цитат, фамилий, имен, результатов исследований и т.д.) несут авторы.

Редакция обеспечивает рецензирование статей, выполняет специальное и литературное редактирование, оставляет за собой право сокращать объем статей. Отказ авторам в публикации статьи может осуществляться без объяснения его причин и не считается негативным заключением относительно научной и практической значимости работы.

Статьи, оформленные без соблюдения правил, не рассматриваются и не возвращаются авторам.

Редколлегия