

3. Александрова О.І., Кравченко І.А., Нестеркіна М.В., Кобернік А.О., Колева Ю. А., Сенчукова О.В. Нові похідні ваніліну з широким спектром фармакологічної активності. *Фармація XXI століття: тенденції та перспективи*: матеріали VIII Національного з їзду фармацевтів України (Харків, 13–16 вересня 2016 р.). Харків. 2016. С. 8.

4. Serebnynska N.M., Kornienko V.I., Kibkalo D.V., Suvorova O.S., Marchenko O.M., Ladogubets O.V. Amlodipine modulation of analgesic effect of non-steroidal anti-inflammatory drugs in rheumatoid arthritis, comorbid with arterial hypertension. *Regulatory Mechanisms in Biosystems*. 2020. Vol. 11, № 4. P. 557–562. <https://doi.org/10.15421/022086>

5. Prokopchuk E., Aleksandrova A., Kravchenko I. Analgesic activity of new complex compounds SnCl₄ with salicyloylhydrazones of benzaldehyde and brombenzaldehyde. *Journal of Education, Health and Sport*. 2019. № 9 (2). P. 156–164. DOI: 10.5281/zenodo.2561182.

6. Gouin O., L'Herondelle K., Lebonvallet N., Le Gall-Ianotto C., Sakka M., Buhé V., Plée-Gautier E., Carré J.L., Lefeuvre L., Misery L., Le Garrec R. TRPV1 and TRPA1 in cutaneous neurogenic and chronic inflammation: pro-inflammatory response induced by their activation and their sensitization. *Protein Cell*. 2017. Vol. 8, № 9. P. 644–661. DOI: 10.1007/s13238-017-0395-5.

DOI <https://doi.org/10.30525/978-9934-26-349-1-14>

WILSON-KONOVALOV DISEASE

ХВОРОБА ВІЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА

Denysiuk K. M. Денисюк К. М.

Student студентка

*Bogomolets National Medical University
Kyiv, Ukraine*

*Національний медичний університет
імені О. О. Богомольця
м. Київ, Україна*

Pohorila I. O. Погоріла І. О.

*Candidate of Pedagogical Sciences,
Associate Professor at the Department of
Biology*

*кандидат педагогічних наук,
доцент кафедри біології*

*Bogomolets National Medical University
Kyiv, Ukraine*

*Національний медичний університет
імені О. О. Богомольця
м. Київ, Україна*

Актуальність. Хвороба Вільсона-Коновалова є генетично обумовленим захворюванням, яке лікарі почали описувати близько ста

років тому. Мутацію, що відповідає за фенотип даної хвороби, було ідентифіковано лише в 1993 році. За даними ВООЗ, у світі хворим є 1 на 30 тисяч осіб, а от гетерозиготним носієм – 1 на 90–150 осіб. За даними МОЗ України, у нашому регіоні офіційна статистика не ведеться, але згідно з результатами певних досліджень, можна стверджувати, що в гастроентерологічних стаціонарах серед пацієнтів із хронічним ураженням печінки 7% хворіють на ХВК [1]. Відомо, що перші симптоми з'являються у віці від 5 до 35 років, хоча менш ніж у 3% випадків це може статись і в старшому віці. Оскільки клінічна картина є дуже різноманітною, а симптоми неспецифічними, виявлення даної хвороби на ранньому етапі є майже неможливим.

Мета. Визначити перші ознаки ХВК, з'ясувати, які симптоми можуть бути нетиповими та ускладнювати процес діагностування даної хвороби, зазначити основні методи діагностики та лікування захворювання.

Результати та обговорення. Хвороба Вільсона-Коновалова (також відома як гепатолентикулярна дегенерація) – генетичне захворювання, що виникає через порушення екскреції міді із жовчу та накопичення її в печінці, нирках, рогівці та головному мозку, через дефект білка, що транспортує мідь. Таке порушення викликає мутація гена, що розташованій у 13 хромосомі, АТР7В, функцією якого є кодування трансмембранної АТФази типу В, що відповідає за транспортування міді [2].

Як уже було зазначено раніше, клінічна картина може бути різною та охоплювати багато органів та систем, але, якщо не встановити діагноз та ранніх стадіях, це призведе до серйозних ускладнень (наприклад, гостра печінкова недостатність, яка без термінової трансплантації спричинить смерть). Найпоширенішими проявами є печінкові (близько 50%) – це жирова дистрофія печінки, гепатит (хронічний чи гострий), гепатомегалія, цироз печінки, що має симптоми портальної гіпертензії, та гостра печінкова недостатність. Рідше (близько 35%) наявні неврологічні прояви – мігреноподібні головні болі, безсоння, слинотеча, ознаки синдрому Паркінсона. Також близько в 10% випадків спостерігаються психіатричні прояви – психоз, афективні розлади та розлади особистості. Рідше можуть зустрічатись порушення у функціонуванні інших органів та систем – статеві (затримка статевого розвитку, постійні викидні, зникнення менструації), серцево-судинні (кардіоміопатія, порушення ритму серця) [2].

Для діагностики хвороби проводять ряд досліджень. Аналіз крові. У більшості пацієнтів наявне збільшення активності сироваткових трансаміназ. Сильно знижена концентрація церулоплазміну в сироватці крові (<50 мг/л) є чітким показником хвороби, хоча показник <100 мг/л також її не виключає. Також наявне зменшення в сироватці крові вмісту загальної міді (<1 мг/л). Аналіз сечі. У близько 80% хворих виділення із

сечею міді на добу перевищує ВМН (100 мкг/добу). Візуалізаційні дослідження. УЗД – у залежності від стадії хвороби, спленомегалія, що є ознакою портальної гіпертензії, або гепатомегалія. МРТ і КТ – у пацієнтів, у яких наявні неврологічні симптоми, зміни в церебральних базальних гангліях. Гістологічне дослідження зразка печінки. Патології наявні в усіх пацієнтів, хоча не завжди є специфічними. Виявити можна цироз, стеатоз та фіброз печінки, а також ознаки гепатиту. Генетичні дослідження. У генетичних тестах використовуються методи секвенування нового покоління для виявлення мутацій екзонів 8, 13, 14 та 15 гена АТР7В. У якості матеріалу використовують слину, кров або букальний мазок [3].

Оскільки хвороба є генетично зумовленою, досягти повного одужання пацієнта неможливо. Через це лікування потрібно продовжувати протягом усього життя. Розрізняють декілька методик. Фармакотерапія. Для лікування ХВК застосовують спеціальні препарати, які сприяють виведенню надлишкової міді з організму. Найчастіше використовуються ті, що мають хелатуючу дію: пеніциламін, триєтин або тетрациклін. Ці препарати зв'язують мідь та сприяють її екскреції із сечею. Супровідна (немедикаментозна) терапія. Пацієнти з хворобою Вільсона-Коновалова також потребують підтримуючої терапії: призначення вітамінів (особливо вітаміну Е) та інших антиоксидантів, що допомагають знизити окислювальний процес в організмі. Також можуть призначатись кортикостероїдні препарати для контролю запалення та зниження імунної реакції. До того ж необхідна відмова від алкоголю та продуктів, що містять мідь, не менш як на рік медикаментозного лікування. Трансплантація печінки. У важких випадках даної хвороби, коли печінка ушкоджена акумульованою міддю, є необхідною трансплантація. Це єдиний метод, після якого подальше лікування ХВК не потрібне.

Лікування можливе під час вагітності, але потрібно корегувати дозування препаратів. У той же час лікування під час годування груддю продовжувати не рекомендують [3; 4].

Висновки. ХВК – важке невиліковне генетичне захворювання, що важко діагностується та потребує обов'язкової медикаментозної терапії. Складність полягає ще в тому, що хвороба не є до кінця вивченою, через те, що діагноз почали встановлювати менше ста років тому. Симптоми можуть бути дуже різноманітними та змазувати клінічну картину, тому, для того щоб розробити правильний план лікування, потрібно зробити повне обстеження хворого. У разі пізнього встановлення діагнозу чи відсутності медикаментозної терапії можливі ускладнення, такі як цироз печінки, що спричиняють смерть.

Література:

1. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 2016 року № 769 «Уніфікований клінічний протокол первинної та вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги. Хвороба Вільсона». URL: https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2016_769_ukpmd_vils.pdf (дата звернення 01.08.2023).
2. Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О. М. Лук'янова НАМН України «Хвороба Вільсона». URL: <https://ipag-kiev.org.ua/hvoroba-vilsona/> (дата звернення 02.08.2023).
3. Анатолій Свінцицький, колектив авторів. Посібник «Внутрішні хвороби», 2018/19, 388 с. URL: <https://empendium.com/ua/manual/chapter/V72.III.J.10.2> (дата звернення 01.08.2023).
4. International Parkinson and Movement Disorder Society «Хвороба Вільсона: важливі факти для пацієнтів». Режим доступу: <https://www.movementdisorders.org/MDS-Files1/Education/Patient-Education/Wilsons-Disease/WilsonsDiseaseUkrainian.pdf> (дата звернення 03.08.2023).

DOI <https://doi.org/10.30525/978-9934-26-349-1-15>

PHARMACY FEATURES DURING THE WAR IN UKRAINE: DIGITIZATION, RAPIDLY CHANGING MARKET, ADAPTATION TO POPULATION PSYCHOLOGY IN THESE DIFFICULT TIMES

ОСОБЛИВОСТІ ФАРМАЦІЇ ПІД ЧАС ВІЙНИ В УКРАЇНІ: ЦИФРОВІЗАЦІЯ, РИНОК, ЩО ШВИДКО ЗМІНЮЄТЬСЯ, АДАПТАЦІЯ ДО ОСОБЛИВОСТЕЙ ПСИХОЛОГІЇ НАСЕЛЕННЯ У ЦЕЙ ВАЖКИЙ ЧАС

Melnyk H. M. Мельник Г. М.

Doctor of Pharmaceutical Sciences, Pharmaceutical Director *доктор фармацевтичних наук, фармацевтичний директор*
Private Enterprise "Harmony-2000" Chernivtsi, Ukraine *ПП «Гармонія-2000» м. Чернівці, Україна*

Фармація – це галузь охорони здоров'я, яка дуже залежна від фінансових можливостей населення. І завдання держави, при неможливості фінансово підтримати певні верстви населення в питаннях