Облікова картка ДіР

I. Загальні відомості

Державний обліковий номер: 0218U000572

Державний реєстраційний номер: 0115U000127

Особливі позначки: відкрита

Дата реєстрації: 02-02-2018

II. Етап виконання ДіР

Номер етапу: 3

Назва етапу: Вивчити чутливість і специфічність та встановити тип патологічного інгібітору у хворих з АФС на основі вивчення кінетики їх відповіді на нейтралізацію нормальною плазмою

Початок етапу: 01.2017

Закінчення етапу: 12.2017

Вид звітного документа: Остаточний звіт

III. Відомості про виконавця ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Державна установа "Інститут патології крові та трансфузійної медицини Національної академії медичних наук України"

Код за ЄДРПОУ: 02012088

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

Телефон: (32) 238-32-47, (032)238-32-47

IV. Відомості про співвиконавців ДіР

V. Відомості про замовника ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Національна академія медичних наук України

Код за ЄДРПОУ: 00061125

Місцезнаходження: вул. Герцена, 12, м. Київ, Київська обл., 04050, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

Телефон: 380444893981

VI. Джерела, напрями та обсяги фінансування ДіР

Підстава для проведення ДіР: 34 - договір (замовлення) з центральним органом виконавчої влади, академією наук (головними розпорядниками бюджетних коштів на проведення НДДКР)

Напрям фінансування: 2.1 - фундаментальні дослідження

Джерела фінансування

7713 - кошти держбюджету

Код програмної класифікації видатків і кредитування (КПКВК): 6561020

Фактичний обсяг фінансування (тис. грн.): 630

VII. Відомості про ДіР

Назва роботи українською:

Вивчити тип патологічних інгібіторів зсідання крові та їх патогенетичне значення у хворих на гемофілію, імунну коагулопатію та з антифосфоліпідним синдромом

Назва роботи англійською:

To investigate the type inhibitors of coagulation and their pathogenesis in patients with congenital and acquired hemophilia, and antiphospholipid syndrome

Реферат українською:

Об'єкт дослідження - 395 хворих (віком від 6 місяців до 79 років), з них 61 хворий з геморагічним синдромом, 101 хворий на гемофілію (96 - гемофілія А, 5 - гемофілія В), 233 пацієнти з підозрою на АФС. Всі хворі були обстежені та лікувалися в ДУ ІПКТМ НАМН України (м. Львів). Мета: на основі вивчення кінетики патологічних інгібіторних антитіл системи зсідання у відповідь на нейтралізацію нормальною плазмою встановити тип інгібітору та його патогенетичне та прогностичне значення у клінічному перебігу захворювання та ефективності лікування хворих на гемофілію, імунну коагулопатію та хворих з АФС. Клініко-лабораторні дослідження включали клінічне обстеження, клініко-генеалогічні, молекулярно-генетичні, цитологічні, цитогенетичні, гормональні, гематологічні, імунологічні, біохімічні та загальні коагулологічні дослідження. Використовували гематологічний аналізатор Rybu № 36688BG, біохімічний аналізатор Pentra -400, № 807P4-2012, напівавтоматичний коагулометр Helena-C4, № C4-2489. У результаті проведених досліджень 61 хворого з геморагічним синдромом та ізольованим подовженим АЧТЧ у 34,4% діагностовано гемофілію А, у 11,5% гемофілію В, у 13,1% гемофілію А з інгібітором ФVIII, у 6,5% набуту гемофілію А, у 1,6% набуту гемофілію В, у 4,9% хворобу Віллебранда, у 27,9% АФС. Розроблено алгоритм лабораторної діагностики порушень гемостазу у хворих з ізольованим подовженим АЧТЧ, який включає корекційні тести двох видів та уточнюючі тести, що дозволяє діагностувати дефіцит факторів та диференціювати прогресивний аллоімунний інгібітор I типу з негайним аутоімунним інгібітором II типу. У хворих на гемофілію з інгібітором ФVIII(IX), кількість суглобів-"мішеней" напряму позитивно зв'язана із титром інгібітору, часткою спонтанних кровотеч та споживанням препарату rFVIIa. У хворих з ВА встановлено пряму кореляцію з титром інгібітору та частотою всіх кровотеч та обернену з часткою спонтанних кровотеч та кількістю суглобів-"мішеней". Серед 233 пацієнтів з підозрою на АФС у 104 пацієнтів (44,6%) встановлено діагноз АФС, з них первинний у 89 (85,6%) хворих, у 15 (14,4%) - вторинний АФС. Діагностику ВА можна виконувати у 2 етапи, найбільша інформативність досягається у разі комбінування тестів.

Реферат англійською:

The subject of the study - 395 patients (aged 6 months to 79 years), of which 61 patients with hemorrhagic syndrome, 101 patients with hemophilia (96 - hemophilia A, 5 - hemophilia B), 233 patients with suspected AFS. All patients were examined and treated in the SI IBPTM NAMS of Ukraine (Lviv). Aim: based on the study of kinetics of pathological inhibitory antibodies in the system of coagulation in response to neutralization of normal plasma, to establish the type of inhibitor and its pathogenetic and prognostic importance in the clinical course of the disease and the effectiveness of treatment of patients with hemophilia, immune coagulopathy and patients with AFS. Clinical and laboratory studies included clinical examination, clinical-genealogical, molecular genetic, cytological, cytogenetic, hormonal, hematological, immunological, biochemical and general coagulation studies. Hematology Analyzer Rybu, No. 36688BG, Biochemical Analyzer Pentra 400, No. 807P4-2012, Semiautomatic Coagulometer Helena-C4, No. C4-2489 were used. As a result of the studies,61 patients with hemorrhagic syndrome and isolated prolonged APTTT in 34.4% were diagnosed with hemophilia A, in 11.5% of hemophilia B, in 13.1% of hemophilia A with the inhibitor of FVIII, in 6.5% of acquired hemophilia A, in 1.6% acquired hemophilia B, in 4.9% Willebrand

disease, in 27.9% AFS. An algorithm for laboratory diagnosis of hemostasis disorders in patients with isolated elongated APTT has been developed, which includes two types of correction tests and refinement tests, which allow to diagnose factor deficiencies and differentiate progressive alloimune inhibitor type I with an immediate autoimmune type II inhibitor. In patients with hemophilia with an inhibitor of FVIII (IX), the number of "target" articulations is directly related to the titre of the inhibitor, the proportion of spontaneous bleeding and the consumption of the preparation rFVIIa. Patients with LA have a direct correlation with the titre of the inhibitor and the frequency of all bleeding and reverse with the proportion of spontaneous bleeding and the number of "target" joints. Of the 233 patients with AFS suspected in 104 patients (44.6%), were diagnosed with AFS, of which primary - in 89 (85.6%) patients, and 15 (14.4%) - secondary AFS. LA Diagnosis can be performed in 2 stages, the most informative is achieved in the case of combination of tests.

Індекс УДК: 616.15; 615.38, 616.151.514-092: 612.017.1

Коди тематичних рубрик: 76.29.33

Керівники роботи

Власне Прізвище Ім'я По-батькові: Логінський Володимир Євстахович

Науковий ступінь: д. мед. н.

Вчене звання: професор

Ідентифікатор ORCID ID:

Додаткова інформація:

VIII. Наукова (науково-технічна) продукція (НТП)

Назва НТП українською: Двохетапний алгоритм лабораторної діагностики вовчакового антикоагулянту (ВА) у пацієнтів з підозрою на антифосфоліпідний синдром (АФС) із застосуванням комплексу фосфоліпід-залежних тестів, які характеризують різні ланки системи гемостазу.

Назва НТП англійською: A two-stage algorithm for the laboratory diagnosis of lupus anticoagulant (LA) in patients with suspected antiphospholipid syndrome (AFS) using a complex of phospholipid-dependent tests that characterize different parts of the hemostasis system

НТП, яку передбачалося створити:

Причини, через які НТП не було створено:

Отримані результати: поліпшення ефективності діагностики та лікування хворих

Галузь застосування: 85.11.1 Діяльність лікувальних закладів гематологічного профілю 85.12 Медична практика

Реєстраційний номер картки технології:

Опис НТП: У хворих з підозрою на антифосфоліпідний синдром (АФС) пропонується двохетапний алгоритм діагностики вовчакового антикоагулянту (ВА) із виконанням двох базових тестів - часу зсідання з розведеною фосфоліпід-залежною отрутою змії гюрзи (ЛЧ осл.) та активованого часткового тромбопластинового часу із чутливим до ВА реагентом (АЧТЧ ВА-чутл.), доповнений тестами протромбінового часу з розведеним тромбопластином у 50 та 500 разів (ПЧ 1:50 та ПЧ 1:500).

Соціально-економічна спрямованість НТП:

Вплив НТП на довкілля:

Впровадження НТП: Впроваджено

Практична реалізація НТП

Початок етапу: 2016-2017

Закінчення етапу:

Споживачі продукції: лікувальні заклади гематологічного профілю

Перспективні ринки: Україна

Характер співробітництва з інвестором

Потрібний обсяг інвестицій, тис. грн.:

Права, що надаються інвестору після завершення роботи:

Наявність бізнес-плану:

Техніко-економічне обгрунтування:

Потенціальний обсяг продажу, тис. грн.:

Очікуваний термін окупності (років):

Додаткова інформація:

IX. Бібліографічний опис

1.Красівська В.В. Критерії діагностичної достовірності коагулологічних тестів для виявлення вовчакового антикоагулянту у хворих на гемофілію// Гематологія і переливання крові: Міжвід. зб.- Київ, 2015.- Вип.38.- С.185-194. 2. Красівська В.В., Стасишин О.В. Роль скринінгового тесту в діагностиці інгібіторів до фактора VIII (IX) у хворих на гемофілію// Кровообіг та гемостаз. - 2015. - №1-2. - С.49-53. 3. Konkle B.A., Stasyshyn O., Growdary P. [et al]. Pegylated, full-length, recombinant factor VIII for prophylactic and on-demand treatment of severe hemophilia A// Blood.- 2015, V. 126.- P.1078-1085. 4. Красівська В.В., Стасишин О.В. Діагностика вроджених та набутих геморагічних захворювань в осіб з ізольованим подовженим активованим частковим тромбопластиновим часом за допомогою лабораторного алгоритму//Журнал клінічних та експериментальних медичних досліджень.-2016.-Том 4, №3.-С. 382- 395. 5. Стасишин О. Прогнозування появи інгібітору у хворих на гемофілію методом логістичної регресії //Журнал клінічних та експериментальних медичних досліджень.-2016.-Том 4, №1.-С. 73- 80. 6. Красівська В.В., Стасишин О.В. Лабораторні критерії діагностичної придатності рутинних коагулологічних та тестів на виявлення вовчакового антикоагулянту у пацієнтів з підозрою на антифосфоліпідний синдром Гематологія і переливання крові// Гематологія і переливання крові: Міжвід. зб.- Київ, 2017.- Вип. 39. 7. Mahlangu J., Kuliczkowski K., Abdul Karim F., Stasyshyn O. [et al]. Efficacy and safety of rVIII-SingleChain: results of a phase I/III multicenter clinical trial in severe hemophilia A // Blood.- 2016.- Vol. 128, № 5.- P. 630-637. 8. O. Stasyshyn, C. Djambas Khayat, G. Iosava [et al]. Safety, efficacy and pharmacokinetics of rVIII-SingleChain in children with severe hemophilia A: results of a multicenter clinical trial// J Thromb. Haemost.- 2017.- Vol.15. - №4. - P.:636-644. 9. Lissitchkov T.J, Buevich E., Kuliczkowski K., Stasyshyn O. [et al]. Pharmacokinetics, efficacy, and safety of a plasma-derived vWF/FVIII concentrate (VONCENTO) for on-demand and prophylactic treatment in patients with von Willebrand disease (SWIFT-VWD study)// Blood Coagulation and Fibrinolysis.- 2017.- Vol. 28, Issue 2. - P. 152-162.

X. Заключні відомості

Керівник юридичної особи Новак Василь Леонідович

Перелік осіб-виконавців

Дзісь Р.П.

Красівська В.В.

Семерак М.М.

Стасишин О.В.

Тушницький О.М.

Відповідальний за підготовку облікових документів

Телефон

Реєстратор

Керівник відділу УкрІНТЕІ, що є відповідальним за реєстрацію наукової діяльності

