
ХАРКІСЬКА ОБЛАСНА ДЕРЖАВНА АДМІНІСТРАЦІЯ
ХАРКІВСЬКА ОБЛАСНА РАДА
УПРАВЛІННЯ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я
ХАРКІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КНП ХОР «МСМГЦ-ЦР(О)З»

РЕГІОНАЛЬНА ЦІЛЬОВА ПРОГРАМА

**“Надання допомоги хворим та профілактика спадкових, рідкісних
(орфанних) захворювань в Регіоні”
на 2018 – 2023 рр.**

Харків -2018

КЕРІВНИКИ ПРОГРАМИ:

**Ректор Харківського Національного медичного університету,
чл.-кор. НАМНУ, д. мед. н., професор
Лісовий В.М.**

**Генеральний директор КНП ХОР “МСМГЦ-ЦР (О) З”,
директор УІКГ ХНМУ,
чл.-кор. НАМНУ, д. мед. н., професор
Гречаніна О.Я.**

Обґрунтування проблеми

Визначення термінів:

“Спадкові захворювання” (СЗ) – це захворювання, обумовлені порушеннями в процесах збереження, передачі та реалізації генетичної інформації.

“Рідкісні захворювання” (РЗ) – це захворювання, які зустрічаються з певною частотою, несуть на собі загрозу для життя або хронізацію прогресуючого захворювання. Без лікування РЗ призводять до смерті або до інвалідизації хворого. Ці захворювання мають поширеність серед населення 1:2000 (за даними Великої Британії, інших країн ЄС та України). Задля лікування РЗ у світі розробляються ліки.

«Орфанні ліки» (або сирітські препарати) – це такі лікувальні засоби (фармацевтичні, біологічні препарати, лікувальне харчування), які рідко використовуються та призначені для лікування та профілактики рідкісного захворювання.

Статистика показує, що з 1000 новонароджених у 35-40 виявляються різні типи спадкових хвороб, а у смертності дітей у віці до 5 років хромосомні хвороби становлять 2-3%, генні - 8-10%, мультифакторні - 35-40%. Щорічно в нашій країні народжується 180 тис. дітей з спадковими захворюваннями. Більше половини з них мають вроджені вади, близько 35 тис. - хромосомні хвороби і понад 35 тис. - генні хвороби. Слід зазначити, що число спадкових хвороб у людини з кожним роком зростає, відзначаються нові форми спадкової патології. У 1956 р. було відомо 700 форм спадкових захворювань, а до 1986 року число їх збільшилося до 2000. У 1992 кількість відомих спадкових хвороб і ознак зросла до 5710, в 2017 – 8000.

За даними EURORDIS (Європейського альянсу організацій хворих рідкісними захворюваннями) дві третини рідкісних захворювань манифестують у ранньому дитячому віці, в 65% випадків мають важкий інвалідизуючий плин, в 50% - погіршений прогноз для життя, в 35% випадках є причиною смерті протягом 1-го року життя, в 10% – у віці 1-5 років, в 12% – у віці 5-15 років.

Встановлено, що рідкісні (орфанні) захворювання у 80% обумовлені генетичними причинами. Інші рідкісні (орфанні) захворювання є результатом інфекційних уражень, алергії і дії чинників зовнішнього середовища. Ця група захворювань має важкий, хронічний, прогресуючий перебіг, супроводжується формуванням дегенеративних змін в організмі.

Значна кількість РЗ (хвороби накопичення, в тому числі, мукополісахаридози, нейродегенеративних захворювань, хвороба Гоше, хвороба Помпе; мітохондріальні хвороби, епігенетичні хвороби, онкогенетичні синдроми; нервово-м'язові хвороби (спінальна м'язова атрофія, м'язова дистрофія); муковісцидоз; фенілкетонурія (по-

рушення білкового обміну речовин); органічні ацидурії; мітохондріальні хвороби, порушення окислення жирних кислот), що раніше вважалися некурабельними, мають сьогодні можливість патогенетичного (Помпе, МПС, Гоше, ФКУ, АГС, Муковісцидоз) або симптоматичного лікування. Навіть ті форми, які раніше вважалися сублетальними і летальними, при ранньому виявленні можуть піддаватися корекції з повною або частковою реабілітацією хворих. Це дозволяє повернути в суспільство фізично і соціально адаптованих, працездатних людей. Орфанні препарати, що використовуються для лікування РЗ, як правило, є високо вартісними, тому величезного значення в менеджменті цих захворювань набуває своєчасна нозологічна діагностика, проведена згідно принципів доказової медицини.

Спадкові хвороби представляють собою широкий спектр захворювань, які варіюють у манифестації і менеджменті в залежності від ступеня ураження органів і систем. Але вони мають спільні особливості менеджменту:

- СЗ потребують широкого набору спеціальних біохімічних, цитогенетичних, молекулярних тестів, електро-фізіологічних, ультразвукових та комп'ютерних методів діагностики та клінічного моніторингу;

- пацієнти потребують допомоги спеціалізованої мультидисциплінарної команди спеціалістів (генетика, невролога, педіатра, дієтолога, психолога, реабілітолога та інших), які мають досвід в діагностиці, менеджменті і прогнозі СЗ;

- необхідна тісна координація фахівців з СЗ з багатьма клінічними спеціальностями;

- часто РЗ є спадковими захворюваннями, тому сім'ї хворих потребують медико-генетичного консультування;

- пацієнти, як правило, мають хронічні полісистемні ураження, тому вони та члени родини потребують підтримки широкого спектру реабілітаційних та інших допоміжних служб та волонтерських організацій.

Спадкові захворювання, в тому числі РЗ, характеризуються раннім початком, прогресуючим перебігом і високою частотою летальності в дитячому віці. Лікування СЗ і профілактика їх важких ускладнень є однією з найважливіших проблем клінічної генетики і педіатрії. Основна роль в корекції спадкових метаболічних порушень відводиться замісній ферментній терапії, патогенетичним засобам корекції, дієтотерапії. Своєчасно розпочате лікування дозволяє запобігти важкому ураженню центральної нервової системи та інших органів і соціально адаптувати хворого.

Харківський міжобласний спеціалізований медико-генетичний Центр -центр рідкісних (орфанних) захворювань вивчає як надавати допо-

могу хворим із СЗ вже 52 років. За цей час була створена унікальна система безперервного позитивного спостереження за сім'ями із СЗ, у тому числі РЗ, відпрацьована система трансформацій медико-генетичної допомоги від дитячого до дорослого віку, що дало можливість багатьом хворим із СЗ, у тому числі РЗ, народити здорових дітей. Впровадження неонатального скринінгу на ФКУ, гіпотеріоз, АТС, поліморфізми, муковісцидоз дало можливість попередити розумову відсталість у багатьох сотень дітей із різними СЗ. Проте, не зважаючи на багаточисельні надбання такої допомоги в Регіоні завдяки поєднанню зусиль генетиків, органів Влади, Департаменту охорони здоров'я та лікарів, існує життєво необхідне подолання перелічених проблем.

До загальних медичних та соціальних проблем рідкісних (орфанних) захворювань відносяться:

1) відсутність в теперішній час в Україні повної статистичної інформації про рідкісні захворювання, не розроблені механізми складання регіонального реєстру СЗ, в тому числі РЗ, який об'єднав би існуючі реєстри;

2) відсутність доступних методів ранньої діагностики РЗ в більшості спеціалізованих медичних закладів регіону;

3) недостатня обізнаність адекватною науковою інформацією лікарів загальної мережі та населення;

4) важкодоступність отримання якісного тривалого лікування хворих;

5) важкі соціальні наслідки захворювань для суспільства та сімей;

6) відсутність достатньої кількості кваліфікованих спеціалістів, які змогли б забезпечити якісну діагностику рідкісних захворювань, а особливо спеціалістів реанімаційної служби, обізнаність в особливостях коматозних та інших ургентних станів метаболічної природи у дітей і дорослих.

Важливим питанням є забезпечення лікування спадкових захворювань, в тому числі рідкісних, взаємодія з іншими медичними службами, медико-генетична допомога сім'ї, деонтологічні аспекти роботи, довгострокове спостереження за виявленими пацієнтами.

Назріла необхідність концентрації зусиль регіону, спеціалістів і асоціацій сімей у створенні Регіональної цільової програми "Надання допомоги хворим та профілактика спадкових захворювань, рідкісних (орфанних) в Регіоні" на 2018 – 2023 рр.

Мета програми

Вдосконалення системи ранньої діагностики та профілактики СЗ, у тому числі РЗ, для створення оптимальних індивідуальних умов для виношування вагітності та якісної пренатальної діагностики, адекватної терапії (хвороби накопи-

чення, в тому числі, мукополісахаридози, хвороба Гоше, хвороба Помпе; нервово-м'язові хвороби (спінальна м'язова атрофія, м'язова дистрофія); муковісцидоз; фенілкетонурія; органічні ацидурії; мітохондріальні хвороби, порушення окислення жирних кислот), забезпечення якісного диспансерного спостереження, сучасного комплексного лікування і реабілітації хворих та проведення пренатальної діагностики, що приведе до зниження рівня смертності, уповільнення прогресування захворювань, подовження тривалості та покращення якості життя хворих.

Основні завдання

1. Створення загального Регіонального реєстру СЗ, у тому числі РЗ, шляхом уточнення та об'єднання існуючих реєстрів.
2. Проведення медико-генетичними центрами тренінгів сімейним лікарям з проблем рідкісних хвороб лікарями-генетиками МСМГЦ-ЦР(О)З.
3. Підготовка для сімейних лікарів довідкової інформації про СЗ, у тому числі РЗ.
4. Розробка та впровадження стандартів діагностики, лікування і профілактики рідкісних захворювань і локальних протоколів.
5. Забезпечення МСМГЦ-ЦР(О)З необхідним обладнанням задля створення можливості сучасного рівня діагностики СЗ, у тому числі РЗ.
6. Забезпечення хворих життєво необхідними препаратами (в тому числі лікарськими засобами для специфічної етіопатогенетичної корекції), лікувальними сумішами та продуктами харчування для своєчасного і позитивного лікування хворих з СЗ, з урахуванням норм та вікових потреб пацієнтів.
7. Вдосконалення реабілітаційних заходів для хворих РЗ шляхом створення на базі МСМГЦ-ЦР(О)З генетичної клініки уточнюючої діагностики та реабілітації.
8. Впровадження заходів соціальної адаптації хворих на СЗ, у тому числі РЗ, (забезпечення допомоги соціальних працівників хворим для їх рівного доступу до якісної освіти, інтегрованого навчання та інших сфер соціального життя).
9. Вдосконалення системи трьохрівневої профілактики – прекоцепційної (первинної), медичної (вторинної) та попередження ускладнень СЗ, у тому числі РЗ, за рахунок неонатального скринінгу, адекватної реабілітації (третинна профілактика), медико-генетичного консультування і пренатальної діагностики з метою попередження народження дітей з СЗ, у тому числі РЗ.
10. Забезпечення необхідними лікувальними засобами та дієтичними сумішами дорослих пацієнтів, зокрема вагітних жінок, при пла-

- нуванні та впродовж усієї вагітності, з метою попередження вроджених вад розвитку у новонароджених.
11. Урегулювання системи тендерних закупок лікувальних сумішей та препаратів задля своєчасного і індивідуального безперервного лікування.
 12. Проведення наукових досліджень по вивченню ефективності заходів попередження і раннього виявлення СЗ, у тому числі РЗ.
 13. Здійснення заходів з розповсюдження знань серед населення щодо причин виникнення, клінічних проявів та шляхів попередження СЗ, у тому числі РЗ.
 14. Вдосконалення системи обміну досвідом між фахівцями, що займаються проблемами СЗ, у тому числі РЗ, і пацієнтськими організаціями в Регіоні з країнами ЄС та іншими державами.
 15. Створення експертної ради при Департаменті охорони здоров'я МСМГЦ-ЦР(О)З до складу якої входять лікарі-генетики, лікарі спеціалісти, біохіміки, молекулярні генетики, фармакогенетики і батьківські асоціації для надання кваліфікованої допомоги при різних РЗ.
 16. Організація просвітницьких центрів по ранньому виявленню та лікуванню СЗ, у тому числі РЗ, на базі МСМГЦ-ЦР(О)З для батьків хворих на СЗ, у тому числі РЗ, та широких верств населення у форматі онлайн-курсу.
 17. Створення програмного забезпечення для сайту з метою первинного консультування майбутніх молодят та виявлення ризику генетичної патології у плода.
 18. Вибір групи високого генетичного ризику через первинне генетичне консультування майбутніх молодят.
 19. Створення та поширення соціальної реклами в мережі Інтернет.
 20. Запровадити єдину систему прекоцепційної профілактики з використанням фолієвої кислоти з урахуванням випадків резистентності до неї. Розробити та довести до виконавців методичні рекомендації.

Шляхи вирішення проблем рідкісних (орфанних) захворювань в Регіоні:

1. Створити на базі МСМГЦ-ЦР(О)З при Обласному Департаменті охорони здоров'я Експертну Раду по СЗ, до складу якої включити лікарів-генетиків та лікарів-спеціалістів, науковців, економістів, представників батьківських асоціацій, представників бізнесу для розробки оптимальних рішень проблем СЗ, у тому числі РЗ.

2. Розробити Регіональні нормативні документи (Наказ про медико-генетичну службу Регіону) та адаптувати чинне законодавство України до потреб хворих з СЗ (хвороби накопичення, в тому числі, мукополісахаридози, хвороба Гоше, хвороба Помпе; нервово-м'язові хвороби (спінальна

м'язова атрофія, м'язова дистрофія); муковісцидоз; фенілкетонурія; органічні ацидурії; мітохондріальні хвороби, епігенетичні хвороби, онкогенетичні синдроми; порушення окислення жирних кислот).

3. Визначити статус хворих зі спадковими, в тому числі рідкісними (орфанними) захворюваннями шляхом вдосконалення правової бази:

- розвиток міжгалузевої, міжрегіональної і міжнародної співпраці в галузі діагностики, лікування і профілактики спадкових, в тому числі рідкісних (орфанних) захворювань;

- створення Регіонального Альянсу із СЗ на базі Харківського міжобласного спеціалізованого медико-генетичного центру-центру рідкісних (орфанних) захворювань.

4. Впровадити ефективні методи ранньої діагностики спадкових, в тому числі рідкісних (орфанних) захворювань:

- розробити та впровадити сучасні стандарти індивідуальної діагностики;

- запровадити в клінічних установах ранню діагностику рідкісних (орфанних) захворювань.

5. Доручити кафедри медичної генетики та Українському інституту клінічної генетики ХНМУ виконувати роль наукового координатора Регіональної цільової програми, та вивчити роль епігенетичних факторів (інфекція, характер харчування, стрес, паління, травми) в маніфестації та ускладненні рідкісних хвороб.

6. Впровадити ефективні методи лікування і реабілітації хворих з СЗ, у тому числі РЗ, для зниження рівня смертності і інвалідності:

- створити і затвердити діагностичні та лікувальні алгоритми задля забезпечення індивідуальної терапії та реабілітації хворих на СЗ, у тому числі РЗ;

- розширити список затверджених життєво необхідних лікарських препаратів (в тому числі лікарських засобів для специфічної етіопатогенетичної корекції), лікувальних сумішей та продуктів харчування для своєчасного і довгострокового лікування хворих з СЗ, у тому числі РЗ;

- прискорити і спростити процеси реєстрації переліку лікарських засобів для специфічної патогенетичної корекції, лікувальних сумішей та продуктів харчування для своєчасного і довгострокового(пожиттєвого) лікування хворих та перегляду цього списку щоквартально.

7. Відкрити Регіональну гарячу лінію та поширити телемедичні консультації Українського інституту клінічної генетики ХНМУ на базі МСМГЦ-ЦР(О)З, кафедри медичної генетики ХНМУ з метою надання інформаційної підтримки сім'ям зі спадковими, в тому числі рідкісними (орфанними) захворюваннями.

Враховуючи високу соціальну значущість проблеми СЗ, необхідність залучення багатьох установ та вибудови нової інноваційної полі-

conferenceseries.com

47 Churchfield Road, London, W3 6AY, UK

Special Recognition

to

Olena Grechanina

in appreciation of her esteemed support as

Organizing Committee Member for

5th International Conference on

Gynecology and Obstetrics

October 08-10, 2018 in Zurich, Switzerland

Certificate of Recognition

conferenceseries.com

47 Churchfield Road, London, W3 6AY, UK

Conference Series and the Editors of Gynecology & Obstetrics, Journal of Women's Health Care and Andrology & Gynecology: Current Research wish to thank

Prof/Dr. Olena Grechanina

Kharkiv Interregional Specialized Medical Genetic Center-Center of Rare (Orphan) Diseases, Ukraine

*for her phenomenal and worthy oral presentation on
"The experience of preconceptional care and pre and postnatal specifying diagnosis as a consistent system of inborn inherited pathology prevention"*

*at the "5th International Conference on Gynecology and Obstetrics"
held during October 08-10, 2018 in Zurich, Switzerland*



Liane Deligdisch

Icahn School of Medicine at Mount Sinai
USA



Wassil Nowicky

Nowicky Pharma/Ukrainian Anti-Cancer Institute
Austria

Gynecology 2018 Organizing Committee Members

Wassil Nowicky

Nowicky Pharma/Ukrainian
Anti-Cancer Institute, Austria

Liane Deligdisch

Icahn School of Medicine at
Mount Sinai, USA

Michael J Sinosich

Douglass Hanly Moir Pathology
Australia

Song-Nan Chow

National Taiwan University
Hospital, Taiwan

тики, доповіді про стан проблеми СЗ, у тому числі РЗ, в Регіоні на сесії Обласної Ради.

Одним із пріоритетів регіональної Програми повинне бути «забезпечення справедливого доступу до діагностики, лікування та надання медичної допомоги» всім людям, у тому числі й тим, які страждають на СЗ, у тому числі РЗ. У якості основних стратегічних напрямків для досягнення цієї мети ми пропонуємо наступне:

1. Поглиблення знань про епідеміологію спадкових, в тому числі рідкісних захворювань.
2. Покращення розпізнавання особливостей рідкісних захворювань.
3. Законодавче забезпечення оптимізації й розвитку збору даних зі спадкових, в тому числі рідкісних захворювань.
4. Надання своєчасного доступу до актуальної інформації для пацієнтів, фахівців в галузі охорони здоров'я і громадськості в цілому стосовно спадкових захворювань.
5. Покласти обов'язки розробки та координування системного покращеного підходу до вирішення проблем, пов'язаних із спадковими, в тому числі рідкісними захворюваннями відповідно до Регіональної стратегії профілактики рідкісних захворювань на МСМГЦ-ЦР(О)З.
6. Організація навчання фахівців системи охорони здоров'я для поліпшення діагностики рідкісних захворювань.
7. Організація скринінгу СЗ, у тому числі РЗ, удосконалення діагностики й забезпечення їх доступності.
8. Спрощення доступу пацієнтів до лікування і якісного надання медичної допомоги.
9. Стимулювання інноваційних досліджень з рідкісних захворювань, особливо в сфері лікування на Регіональному рівні. Розробка нових препаратів і методів лікування.
10. Реалізація специфічних потреб осіб, які страждають спадковими, в тому числі рідкісними захворюваннями, удосконалення системи реабілітації, соціальної інтеграції.
11. Розвиток системи громадського контролю в системі охорони здоров'я, підтримка асоціацій пацієнтів, залучення їх до співпраці із медичними працівниками, з огляду на їхній специфічний власний досвід.
12. Розширення ролі пацієнтів зі спадковими, в тому числі рідкісними захворюваннями, в проведенні клінічного тестування нових лікарських продуктів на Регіональному та світовому рівнях з метою полегшення доступу до участі в діючих міжнародних проектах.
13. Надати МСМГЦ-ЦР(О)З необхідну інфраструктуру та повноваження координатора, що забезпечить чітку скоординовану роботу всіх складових системи охорони здоров'я в сфері спадкових, рідкісних захворювань.

14. Розвиток Регіонального й міжнародного співробітництва в галузі спадкових, рідкісних захворювань.

Очікувані результати виконання програми, визначення її ефективності

1. Зниження рівня дитячої смертності.
2. Подовження тривалості та покращення якості життя хворих з СЗ, у тому числі РЗ (хвороби накопичення, в тому числі, мукополісахаридози, хвороба Гоше, хвороба Помпе; нервово-м'язові хвороби (спінальна м'язова атрофія, м'язова дистрофія); муковісцидоз; фенілкетонурія; органічні ацидурії; мітохондріальні хвороби; онкогенетичні синдроми; епігенетичні хвороби; порушення окислення жирних кислот).
3. Застосування специфічного етіопатогенетичного лікування суттєво зменшить фінансові витрати на лікування ускладнень, що формуються у хворих з СЗ, у тому числі РЗ, без застосування цих препаратів.
4. Науковий аналіз ефективності заходів попередження, раннього виявлення, етіопатогенетичного лікування та реабілітації СЗ, у тому числі РЗ.
5. Підвищення рівня освіти лікарів різних спеціальностей з питань діагностики, лікування та профілактики СЗ, у тому числі РЗ.
6. Підвищення рівня освіти батьків та членів родин хворих на РЗ з питань профілактики СЗ, у тому числі РЗ.

Фінансове забезпечення

Фінансування Програми здійснюватиметься відповідно до законодавства за рахунок коштів державного, обласного і місцевих бюджетів, а також інших джерел, не заборонених законодавством та за рахунок субвенцій інших регіонів.

Матеріально-технічне забезпечення Програми

1. Сучасне оснащення ХМСМГЦ-ЦР(О)З, який зможе забезпечити уточнюючу діагностику спадкових захворювань, в тому числі рідкісних (орфанних) захворювань в Регіоні.
2. Відкрити і оснастити необхідним обладнанням генетичну клініку уточнюючої діагностики та реабілітації.
3. Забезпечити хворих СЗ, у тому числі РЗ, обладнанням, необхідним для їх соціальної адаптації (засоби для пересування, засоби гігієни, засоби телекомунікації та інші).

Моніторинг та наукова оцінка Програми

1. Забезпечити постійний моніторинг виконання Програми "Надання допомоги хворим на рідкісні (орфанні) захворювання в Регіоні" на 2015 – 2020 роки.
2. З метою вивчення ефективності Програми здійснити наукові дослідження щодо вивчення

ролі епігенетичних факторів у перебігу рідкісних хвороб та наслідків запровадження цієї Програми.
3. Вивчати епідеміологію РЗ на підставі генетичного моніторингу на протязі 5 років.

Програма “Надання допомоги хворим та профілактики спадкових захворювань, рідкісних (орфанних) в Регіоні” на 2018 – 2023 рр. залишається відкритою для включення

в неї інших груп рідкісних захворювань. Зміст програми знаходиться у відповідності до європейського проекту з рідкісних захворювань «Розвиток Державних Планів з Рідкісних Хвороб» (EUROPLAN www.europlanproject.eu), де визначаються головні цілі ЄС в сфері рідкісних захворювань.
Програма розроблена колективом авторів:

Гречаніна О.Я.	_____	Директор Українського інституту клінічної генетики ХНМУ, професор кафедри медичної генетики ХНМУ, генеральний директор КНП ХОР МСМГЦ-ЦР(О)З, чл.-кор. НАМН України, д.мед.н., професор.
Гречаніна Ю.Б.	_____	Український інститут клінічної генетики ХНМУ, завідувач кафедри медичної генетики ХНМУ, д.мед.н., професор.
Молодан Л.В.	_____	Український інститут клінічної генетики ХНМУ, доцент кафедри медичної генетики ХНМУ, к.мед.н.
Здибська О.П.	_____	доцент кафедри медичної генетики ХНМУ, к.мед.н.
Бугайова О.В.	_____	доцент кафедри медичної генетики ХНМУ, к.мед.н.
Сазонова Т. М.	_____	студентка медичного факультету ХНУ імені В.Н. Каразіна
Дегтяр К. О.	_____	студент І медичного факультету ХНМУ
Нечипорук І. А.	_____	студентка І медичного факультету ХНМУ

Виконавці:

КНП ХОР МСМГЦ-ЦР(О)З:

Красов О.В.
Забеліна А.А.
Хміль О.Б.
Олійник О.В.
Канюка М.В.
Байрамов Агіл
Грузкова М.Б.
Вернігор О.Ю.
Майборода Т.А.

Управління охорони здоров'я ХОДА:

Головний спеціаліст акушер-гінеколог
Гапонова Л.О.
Головний спеціаліст педіатр
Ковальова С.В.
Головний спеціаліст невролог
Скрипченко І.Р.
Головний спеціаліст терапевт
Денисенко В.П.

ХНУ ім.В.Н. Каразіна:

Сазонова Т.М.

ХНМУ:

Дегтяр Т.М.
Нечипорук І.А.