

УДК 616-053.2:616.4-616-03

В.М. Дудник, В.Г. Фурман, В.В. Демянишина
Антифосфоліпідний синдром у дітей

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, Україна

PERINATOLOGY AND PEDIATRIC. UKRAINE. 2018.4(76):93-98; doi 10.15574/PP.2018.76.93

Наведено узагальнені сучасні відомості про поширеність антифосфоліпідного синдрому серед дітей. Проаналізовано особливості клінічного перебігу синдрому в дітей та уточнені лабораторні критерії діагностики захворювання. Обговорено проблеми ведення дітей з антифосфоліпідним синдромом та можливі шляхи вирішення цих проблем.

Ключові слова: антифосфоліпідний синдром, діти.

Pediatric antiphospholipid syndrome

V.M. Dudnyk, V.G. Furman, V.V. Demianyshyna

Vinnitsya National Pirogov Memorial Medical University, Ukraine

The article presents modern data on the prevalence of antiphospholipid syndrome in children. The analysis of the clinical course of syndrome in children was provided and the laboratory criteria for the diagnosis of the disease are specified. Problems that arise in the management of children with antiphospholipid syndrome and possible ways of their solution are determined and discussed.

Key words: antiphospholipid syndrome, children.

Антифосфолипидный синдром у детей

В.М. Дудник, В.Г. Фурман, В.В. Демянишина

Винницкий национальный медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Украина

Приведены современные данные про распространенность антифосфолипидного синдрома у детей. Проведен анализ особенностей клинического течения синдрома детей и уточнены лабораторные критерии диагностики заболевания. Обсуждены проблемы ведения детей с антифосфолипидным синдромом и возможные пути их решения.

Ключевые слова: антифосфолипидный синдром, дети.

Вступ

Однією з актуальних міждисциплінарних проблем сучасної педіатрії залишається вивчення механізмів розвитку, клінічного поліморфізму та підходів до діагностики й лікування антифосфоліпідного синдрому (АФС). Цей синдром належить до групи автоімунних тромбофілій, клінічними проявами якого є венозний або артеріальний тромбоз різної локалізації з високим титром антифосфоліпідних антитіл (aPLs), (антитіла до кардіоліпіну (aCL), вовчакового антикоагулянту (LAC), кофакторних білків – протромбіну, протеїну С, протеїну S, анексину V, простацикліну та бета-2-глікопротеїну-1) [11]. Він виникає як окремих (первинний АФС) клінічний синдром або як прояв іншого захворювання (вторинний АФС), переважно при системному червоному вовчаку (СЧВ) [12] або інших захворюваннях, при яких уражується ендотелій судин. У дітей АФС може проявлятися в будь-якому віці – від періоду новонародженості (неонатальний АФС) до юності. Також у дітей може виникати катастрофічний АФС, що характеризується швидким розвитком поліорганного тромбозу та мікроангіопатією дрібних судин, рідше трапляється тромбоз великих судин [11].

На початку ХХ ст. у медичній літературі Вассерман описав АФС. У 1952 р. С. Conley та R. Hartman виявили вовчаковий антикоагулянт (ВА) у плазмі хворих на СЧВ. Продукція

ВА супроводжується парадоксальним тромбоутворенням. У 1975 р. англійський вчений G.R. Hughes, під час вивчення карибсько-ямайської нейропатії, вперше запідозрив автоімунне походження захворювання. G.R. Hughes та W.A. Wilson описали класичну клініку у 1986 р., а після відкриття aPLs синдром назвали антифосфоліпідним. На 6-му міжнародному симпозіумі АФС назвали «синдромом Х'юза» на честь першовідкривача. Відтоді розпочали інтенсивне вивчення патофізіологічних та клінічних особливостей АФС.

З 1999 р. розпочали багатоцентрове проспективне вивчення АФС – проект «Єврофосфоліпід», до якого включили вивчення клінічних проявів АФС у 1000 хворих у 13 науководослідних центрах. Це дало змогу вивчити основні клінічні та імунологічні прояви АФС у дебюті та еволюції, виділити більше однорідних груп за клінічними проявами.

Перші критерії діагностики сформульовані на 8-му міжнародному симпозіумі в жовтні 1998 р.

Достовірних даних щодо поширеності АФС у дітей в Україні немає, однак Канадський реєстр проспективно ідентифікував 137 дітей, частота випадків венозного тромбозу становила 5,3 на 10 000 госпіталізацій, або 0,07 на 10 000 дитячого населення. У дитячій лікарні Денвера за 1952–1972 рр. частота тромбозів серед госпіталізованих дітей дорівнювала 1,2 на 10 000. Проспективне дослідження в Німеччині

(ESPED) показало частоту тромбозів у 5,1 на 100 000 живонароджених дітей [8].

Дослідження показують, що серед дітей частіше зустрічаються випадки підвищення aPLs (більшість безсимптомні). Припускається, що до утворення aPLs призводять часті інфекції в дитячому віці. Це явище має здебільшого транзиторний характер. У дітей із СЧВ, за опублікованими даними, значно підвищуються ACL – до 44% випадків, 40 % антиβ₂-GPI та 22% LAC [8, 10].

Низький рівень поширеності АФС перешкоджає достатньому вивченню проблеми, що призводить до дефіциту доказів для створення настанови з ведення цієї патології. Підходи до лікування базуються здебільшого на результатах досліджень АФС у дорослих та на серіях випадків АФС у дітей, а цього недостатньо. Тому ініційовано проект Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE) для розробки найкращих підходів до діагностики та лікування дитячих ревматологічних захворювань, у тому числі АФС [12].

У 2004 р. засновано міжнародний реєстр АФС серед дітей (Ped-APS) у рамках спільного проекту Європейського форуму робочої групи Європейського товариства педіатричної ревматології (PRES) для визначення характеристики дитячого АФС. У цьому реєстрі описано 121 випадок АФС у 14 європейських країнах. Серед цих пацієнтів первинний АФС діагностовано у 50%, АФС, асоційований із СЧВ або СЧВ-подібними захворюваннями, – у 41 % [12].

Застосування високоінформативних методів діагностики в практиці педіатра та гематолога дало змогу збільшити частоту виявлення АФС у дитячому віці.

Мета роботи – узагальнити сучасні знання щодо діагностики та лікування АФС у дітей, обговорити основну різницю між проявами АФС у дорослих та дітей.

Визначення та класифікація

Діагностика АФС базується на клінічних та лабораторних критеріях. Сьогодні немає діючих критеріїв для діагностики АФС у дітей. Попередні критерії для дорослих розроблені на основі консенсусу в 1998 р. та оновлені у 2006 р. Ці критерії призначені для досліджень, але не для ведення пацієнтів в умовах клініки [10]. Відповідно до оновлених критеріїв Sapporo, АФС встановлюють пацієнтам із клінічними критеріями (випадок васкулярного тромбозу або рецидивні викидні), що постійно супроводжувалися одним або більше aPLs. Запропоновано адаптувати оновлені критерії Sapporo для дітей, виключивши з критеріїв пункт «рецидивні викидні», оскільки він не інформативний для дітей [1, 11] (табл. 1).

Діагноз АФС встановлюють, якщо є клінічний критерій і принаймні один із лабораторних критеріїв. Ці критерії призначені для дослідницьких цілей, а не для діагностичних.

Первинний антифосфоліпідний синдром

Первинний АФС (не пов'язаний з іншими автоімунними захворюваннями) серед дітей зустрічається у 40–50 % випадків дитячого АФС [11]. Тромботичні прояви здебільшого описані як глибокий венозний тромбоз нижніх кінцівок, легеневий емболізм, тромботичні ускладнення центральної нервової системи (ЦНС) [9]. Діти з первинним АФС переважно молодшого віку та мають більшу частоту артеріальних тромбозів, порівняно з дітьми з вторинним АФС із венозним тромбозом та гематологічними й шкірними проявами. У реєстрі Ped-APS 30 % дітей, які спочатку мали прояви первинного АФС, пізніше дебютували як СЧВ [4, 10, 11].

Вторинний антифосфоліпідний синдром

У дітей можливість прогресування первинного АФС у вторинний набагато вища, ніж

Таблиця 1

Адаповані оновлені критерії Sapporo в педіатрії для пацієнтів з антифосфоліпідним синдромом (D.G. Rumsey et al., 2017)

Клінічні критерії:
Тромбоз судин: 1 або більше клінічних епізодів артеріального, венозного тромбозу або тромбозу судин мілкового калібру, у будь-якій тканині або органі, об'єктивно підтвердженого затвердженими критеріями
Лабораторні критерії:
Наявність ВА у плазмі 2 або більше випадків тривалістю не менше 12 тижнів
Антикардіоліпін ізотипу IgG та/або IgM, середніх або високих титрів (>40 GPL або MPL або >99-го перцентилія) у 2 або більше випадках протягом щонайменше 12 тижнів
Антитіла до β ₂ глікопротеїну I ізотипів IgG та/або IgM, середніх або високих титрів (>99-го перцентилія) у 2 і більше випадках протягом щонайменше 12 тижнів

у дорослих. СЧВ та вовчак-подібні захворювання становлять більшість (83 %) випадків вторинного АФС [10]. У ряді досліджень у дітей з СЧВ відмічаються aPLs, зокрема, aCL – у 48%, LAC – у 23 % дітей [9].

Антифосфоліпідний синдром зустрічається в поєднанні з іншими, крім СЧВ, дитячими аутоімунними захворюваннями, такими як ювенільний ідіопатичний артрит (ЮІА), пурпура Шенляйн–Геноха, хвороба Бехчета, гемолітико-уремічний синдром, ювенільний дерматоміозит, ревматоїдна лихоманка. На відміну від СЧВ, у таких пацієнтів рідко розвиваються aPLs-пов'язані тромбози. У дітей з ЮІА частота виявлення aCL у плазмі сягає 7–53%, але a β 2GPI та LAC виявляються рідше, ніж у 5% дітей з ЮІА [1, 10, 11].

Неонатальний антифосфоліпідний синдром

Неонатальний АФС досить рідкий клінічний варіант. У періоді новонародженості існує високий ризик розвитку тромбоемболічних подій, що зумовлюється багатьма факторами. Серед них знижена кількість плазміногену, факторів згортання, протеїну С, протеїну S, антитромбіну III [9], вітаміну К, зниження агрегаційної функції тромбоцитів. Поєднання цих факторів ризику зі спадковими та набутими приводить до підвищеного ризику тромбозів [1, 11].

Ризик розвитку АФС у дитини, народженої від матері, яка хворіла на АФС, дуже низький. Хоча вагітні жінки із АФС можуть передавати власним дітям aPLs (зокрема aCL) трансплацентарно, але спостереження за такими дітьми показали, що aCL виявляється у новонароджених, при цьому його рівень повільно знижується та зникає до 6 місяців [1, 9].

У 2003 р. Європейський форум антифосфоліпідних антитіл ініціював Європейський реєстр дітей, народжених від aPLs-позитивних матерів, який мав на меті визначити довгострокові наслідки та імунологічний статус таких дітей. Станом на 2013 р. 134 дитини включено до реєстру, але в жодній не виявлено тромбозу або СЧВ [1, 10, 11].

Трансплацентарна передача aPLs – не єдиний тригерний фактор тромбозу в новонароджених. Можливий розвиток неонатального АФС de novo, який виникає внаслідок так званого механізму «другого удару» (недоношеність, стрес при народженні, зневоднення, встановлення центрального венозного катетера, сепсис, вроджена тромбофілія). Gordon та співавт. описали 33 випадки неонатального АФС, з них 11 de novo із тромбозом та позитивними aPLs у дітей, народжених від здорових матерів. У більшості з них виявлені додаткові набути фактори ризику виникнення тромбозу (інфекції, катетеризація, гестаційний діабет, вроджена тромбофілія) [1].

Катастрофічний антифосфоліпідний синдром

Катастрофічний АФС характеризується швидким розвитком тромбозу в кількох органах, що призводить до їх дисфункції та недостатності за наявності aPLs. У більшості випадків одинична тромботична подія, що повторюється через кілька місяців або років після ініціального епізоду [11]. Синдром має високу летальність – 33–50 %. Критерії діагностики запропоновані International Task Force у 2003 р. (табл. 2).

Катастрофічний АФС виникає менше ніж у 1 % пацієнтів із АФС. Шістдесят відомих випадків катастрофічного АФС описані у Між-

Таблиця 2

Діагностичні критерії катастрофічного антифосфоліпідного синдрому (E.L. Go, K.M. O'Neil, 2017)

Діагностичні критерії:
Ознаки залучення 3 та більше органів, систем та/або тканин
Розвиток проявів одночасно або протягом одного тижня
Лабораторне підтвердження aPLs (LAC/aCL/anti- β ₂ -glycoprotein I в титрах >40 МО/л)
Виключені інші причини
Катастрофічний АФС підтверджений
Наявні всі 4 критерії
Катастрофічний АФС можливий
Наявні всі 4 критерії, але залучені 2 органи, системи або тканини
Наявні всі 4 критерії, лабораторне підтвердження неможливе щонайменше 6 тижнів через смерть або відсутність визначення aPLs до початку катастрофічного АФС
Наявність 1, 2 та 4 критеріїв
Наявність 1, 3 та 4 критеріїв та розвиток третьої тромбоемболічної події, незважаючи на антикоагулянтну терапію більше 1 тижня, але менше 1 місяця після другої події

народному катастрофічному АФС реєстрі (заснованого Європейським форумом антифосфоліпідних антитіл) у пацієнтів віком до 18 років. Серед описаної когорти переважали дівчатка (67 %) без попередньої автоімунної патології (59 %). Катастрофічний АФС був першим проявом АФС у 86 % дітей. Клінічно дитячий катастрофічний АФС практично не відрізнявся від дорослого — синдром виникав раптово та включав множинні тромбози мілких судин багатьох органів, таких як нирки, легені, ЦНС, серце, шкіра [7, 11].

Тромботичні прояви антифосфоліпідного синдрому

Судинний тромбоз — основна клінічна ознака АФС, що включає артерії та вени будь-якого калібру у всіх органах та системах. Verkup та співавт. [9] описали 28 дітей із тромботичними та нетромботичними клінічними проявами, які мали aPLs. Серед них венозний тромбоз був у 12 пацієнтів, артеріальний — в 11 пацієнтів (включаючи новонароджених із перинатальним інфарктом), нетромботичні прояви — у 5 дітей.

Серед найчастіших венозних тромботичних подій у дітей з АФС — тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок, тромбоз церебрального венозного синуса, а серед артеріальних — найчастіше ішемічний інфаркт. Цереброваскулярні порушення у вигляді тромбозу церебрального венозного синуса та ішемічного інфаркту зустрічаються у 32% пацієнтів, внесених до Ped-APS реєстру, що значно вище порівняно з дорослими [3].

Нетромботичні прояви антифосфоліпідного синдрому

До нетромботичних, або «некласичних», проявів АФС належать гематологічні, ретикулярна асфіксія, хорея, поперечний мієліт, епілепсія, хвороба клапанів серця. Серед пацієнтів, включених до реєстру Ped-APS, найчастіше спостерігаються гематологічні некласичні прояви (39%), захворювання шкіри (25%) і нетромботичні неврологічні порушення (16%) [2, 10].

Серед гематологічних проявів АФС найчастіше зустрічається тромбоцитопенія, гемолітична анемія, лейкопенія та, рідше, синдром ЛАС гіпопротромбінемії, пов'язаний з високою афінністю антипротромбінових антитіл [10]. Автоімунна гемолітична анемія, яка іноді поєднується із тромбоцитопенією (синдром Еванса), описана у дітей із вторинним АФС на фоні СЧВ [9].

До поширених неврологічних нетромботичних проявів належать мігрень, епілепсія та хорея. У пацієнтів Ped-APS реєстру серед 16 % дітей із неврологічними порушеннями мігрень відмічається у 7 %, хорея — у 4 %, епілепсія — у 3 %, розлади настрою — в 1 %, псевдопухлина мозочка — в 1 % [2].

Профіль антифосфоліпідних антитіл у дітей з антифосфоліпідним синдромом

Серед усіх обстежених дітей із АФС лише у 33 % виявлені всі три субтипи aPLs, у 67 % — негативні тести до одного або двох aPLs, що вказує на необхідність рутинного визначення всіх трьох субтипів aPLs. У дітей частіше зустрічається вовчаковий антикоагулянт ЛАС (72 %) порівняно з дорослими (40–54 %). Значний відсоток дітей з персистуючими позитивними aPLs не має жодних тромботичних проявів. Ретроспективний аналіз 100 дітей з позитивними aPLs свідчить, що лише в 10 % пацієнтів виникли тромбози, тоді як aPLs-пов'язані клінічні прояви самостійно виникли у 77 % дітей [10].

Низькі титри aPLs виявляються у близько 25 % здорових дітей, що вище ніж у дорослих. Ці aPLs зазвичай мають транзиторний характер та з'являються після інфекційних захворювань або вакцинації. У здорових дітей частота виявлення aCL сягає 3–8 %, a β_2 GPI — 3–7 %. Рівень імуноглобулінів варіює залежно від віку та може мати залежні від віку нормальні значення. ЛАС виявляється у здорових дітей, які мають подовжений АЧТЧ [1].

Лікування

Основна мета у веденні пацієнтів із aPLs — попередження розвитку тромбозу у хворих, які не мали епізодів тромбозу (первинна профілактика); ефективна терапія тромбозів, що виникли; та попередження повторних епізодів у пацієнтів із діагностованим АФС (вторинна профілактика). Окрім того, необхідно виявити фактори ризику, не пов'язані з aPLs, та усунути їх [12].

Лікування дітей з АФС — непросте завдання з огляду на відсутність затверджених діагностичних критеріїв для дітей, недостатню кількість клінічних досліджень та рідкість патології серед дитячого населення. Лікувальна стратегія для дитячого АФС базується на попередніх даних кількох оглядових досліджень та модифікованих рекомендаціях лікування АФС у дорослих.

Первинна тромбoproфілактика необхідна пацієнтам, у яких випадково виявлені aPLs, та дітям із супутньою патологією, такою як СЧВ, у яких є aPLs, але ще не було тромботичного епізоду [12]. У 2003 р. усім дорослим пацієнтам із aPLs без клінічних проявів рекомендували постійно застосовувати аспірин у низьких дозах (80–100 мг щодня) [1], але пізніше запровадили нові засновані на доказах рекомендації лікування aPLs-носіїв. Цей підхід включає профіль aPLs, кардіоваскулярні фактори ризику та клінічний стан для визначення необхідності ініціації лікування [13]. Плацебо контрольоване дослідження, проведене Erkan та співавт., показало неефективність постійного застосування низьких доз аспірину (81 мг щоденно) для попередження первинного тромбозу в пацієнтів із позитивними aPLs [14].

Вторинна профілактика тромбозів також базується на рекомендаціях для дорослих пацієнтів з АФС. Лікування пацієнтів із гострими тромбозами при АФС не відрізняється від лікування гострих тромбозів іншого походження та потребує залучення спеціалістів із зазначеного питання. Зазвичай пацієнти отримують нефракціонований гепарин із відповідною супровідною інфузійною терапією. Після ініціального лікування гепарином пацієнтів часто переводять на варфарин для довготривалої антикоагуляції [1].

Лікування катастрофічного АФС у дітей полягає в ініціальному проведенні антикоагуляційної та глюкокортикоїдної терапії. Головне завдання при веденні катастрофічного АФС — усунення тригерних факторів, контроль над SIRS та елімінація виниклих тромбозів.

Антикоагуляційну терапію проводять гепарином із тромболітичною, фібринолітичною метою, а також для інгібування активації комплекменту. Незважаючи на значне використання антикоагулянтів, у педіатричній практиці гепаринотерапія має багато додаткових ризиків,

пов'язаних із віковими особливостями фармакодинаміки препаратів. Тому під час такого виду лікування необхідно контролювати та зберегти баланс системи коагуляції [14].

Для збереження контролю над запальним процесом при катастрофічному АФС використовують глюкокортикоїди. Ці лікарські засоби знижують агрегацію тромбоцитів, ендотеліальну та лейкоцитарну адгезію, інгібують продукцію плазмених (С3, С5а, брадикінін, тромбін) та клітинних (цитокіни) медіаторів запалення [1, 8].

Плазмозамісне переливання — третій поширений метод лікування катастрофічного АФС. Цей метод ефективно видаляє патологічні антитіла, імунні комплекси та цитокіни. Однак у дітей, яким проводили таке лікування, спостерігається більша частота ускладнень, тому його проводять у спеціалізованих закладах [8]. Високі дози внутрішньовенних імуноглобулінів 2 г/кг рекомендують після плазмозамінного переливання та застосовують як частину «потрійної терапії» при лікуванні катастрофічного АФС [1, 8, 14].

Висновки

Вивчення механізмів розвитку, клінічного поліморфізму та підходів до діагностики й лікування АФС у дітей є однією з актуальних міждисциплінарних проблем сучасної педіатрії. З огляду на відсутність затверджених діагностичних критеріїв АФС для дітей, недостатню кількість клінічних досліджень і рідкість патології, на сьогодні лікування дітей із АФС є проблематичним. Терапевтична стратегія дитячого АФС базується на модифікованих рекомендаціях лікування АФС у дорослих, і через вікові особливості гемостазу у дітей не може повною мірою відповідати їх терапевтичним потребам. Проблема АФС у дітей потребує подальших досліджень для створення рекомендацій з діагностики, лікування захворювання та схеми спостереження за такими дітьми.

ЛІТЕРАТУРА

1. Aguiar CL, Soybilgic A, Avcin T, Myones BL. (2015). Pediatric antiphospholipid syndrome. *Current rheumatology reports*. 17 (4): 27.
2. Avcin T, Cimaz R, Silverman ED et al. (2007). Register for pediatric patients with antiphospholipid syndrome: clinical and immunological features of 107 children. *Arthritis Rheum*. 56: S830.
3. Avcin T. (2008). Antiphospholipid syndrome in children. *Current opinion in rheumatology*. 20 (5): 595–600.
4. Avcin T, Silverman ED. (2007). Antiphospholipid antibodies in pediatric systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. *Lupus*. 16: 627–633.
5. Berkun Y, Simchen MJ, Strauss T, Menashcu S, Padeh S, Kenet G. (2014). Antiphospholipid antibodies in neonates with stroke — a unique entity or variant of antiphospholipid syndrome? *Lupus*. 23 (10): 986–993.
6. Cimaz R, Descloux E. (2006). Pediatric antiphospholipid syndrome. *Rheumatic Disease Clinics*. 32 (3): 553–573.
7. Erkan D, Harrison MJ, Levy R. (2007). Aspirin for primary thrombosis prevention in the antiphospholipid syndrome: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial in asymptomatic antiphospholipid antibody-positive individuals. *Arthritis Rheum*. 56 (7): 2382–2391.
8. Go EL, O'Neil KM. (2017). The catastrophic antiphospholipid syndrome in children. *Curr Opin Rheumatol*. 29 (00).
9. Groot N, De Graeff N, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman B, McCann L. (2017). European evidence-based recommenda-

- tions for diagnosis and treatment of paediatric antiphospholipid syndrome: the SHARE initiative. *Annals of the rheumatic diseases*, annrheumdis-2016.
10. Meroni PL, Argolini LM, Pontikaki I. (2016). What is known about pediatric antiphospholipid syndrome? *Expert review of hematology*, 9 (10); 977—985.
 11. Mukherjee SS, Dhar S, Gaikwad RP, Saha A. (2015). Antiphospholipid antibody syndrome in pediatric population: An overview. *Indian Journal of Paediatric Dermatology*, 16 (1): 5.
 12. Rao AAN, Elwood K, Kaur D, Warad DM, Rodriguez V. (2017). A retrospective review of pediatric antiphospholipid syndrome and thrombosis outcomes. *Blood Coagulation & Fibrinolysis*, 28 (3): 205—210.
 13. Ruiz-Irastorza G, Cuadrado MJ, Ruiz-Arruza I. (2011). Evidence based recommendations for the prevention and long-term management of thrombosis in antiphospholipid antibody-positive patients: report of a task force at the 13th International Congress on antiphospholipid antibodies. *Lupus*, 20 (2): 206—218.
 14. Rumsey DG, Myones B, Massicotte P. (2017). Diagnosis and treatment of antiphospholipid syndrome in childhood: A review. *Blood Cells, Molecules, and Diseases*, 67: 34—40.

Сведения об авторах:

Дудник Вероника Михайловна — д. мед. н., проф., зав. каф. педиатрии №2 Винницкого НМУ имени Н.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56; тел. (0432) 570360.

Фурман Валентина Григорьевна — к. мед. н., доц. каф. педиатрии №2 Винницкого НМУ имени Н.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56; тел. (0432) 570360.

Демянишина Валерия Валерьевна — аспирант каф. педиатрии №2 Винницкого НМУ имени Н.И. Пирогова. Адрес: г. Винница, ул. Пирогова, 56; тел. (0432) 570360.

Статья поступила в редакцию 20.08.2018 г.; принята в печать 26.11.2018 г.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) — міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID — це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID id».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password».

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою. Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою.

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quarterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID — це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.