

Чем меньше ДП, тем выше предельные аэробные потенции и уровень соматического здоровья индивида. В результате исследований установлено, что энергопотенциал спортсменов, занимающихся академической греблей в 85,8 % случаев был выше среднего (ДП =  $70,51 \pm 7,81$ ) и только в 14,2 % обследуемых спортсменов характеризовались средним энергопотенциалом (ДП =  $89,12 \pm 4,64$ ), что свидетельствует об их высоком энергопотенциале ССС. ДП у 30 % студенток Гом ГМУ колебалось в пределах средних значений и составило  $88,70 \pm 1,53$ , у большинства из них (55 %) ДП =  $74,03 \pm 8,99$  (функциональные резервы выше среднего), однако у 15 % девушек энергопотенциал был ниже среднего (ДП =  $107,39 \pm 16,00$ ).

КВ характеризует функциональное состояние сердечно-сосудистой системы, интегрировано объединяя ЧСС, САД и ДАД в состоянии покоя и в норме составляет 16–20. Превышение указывает на ослабление сердечной деятельности, снижение говорит об обратном. Высокой выносливостью ССС характеризовались 78,6 % спортсменов (КВ =  $13,16 \pm 1,12$ ) и только 30,0 % студенток (КВ =  $13,60 \pm 1,37$ ), нормальным функциональным состоянием ССС — 14,3 % обследуемых спортсменов (КВ =  $17,53 \pm 1,22$ ) и 60,0 % студенток ГомГМУ (КВ =  $18,12 \pm 1,66$ ), ослабление сердечной деятельности (КВ > 20) наблюдалось лишь у 1 спортсменки и у 2-х студенток.

ТСК дает возможность оценивать уровень напряжения в регуляции сердечно-сосудистой системы. Индекс ТСК от 90 до 110 указывает на сердечно-сосудистый тип. Если индекс превышает 110, то тип саморегуляции кровообращения сосудистый, если менее 90 — сердечный. По типу саморегуляции кровообращения спортсменки академической гребли и студентки распределились соответственно следующим образом: 42,8 и 20,0 % — имели сосудистый тип (ТСК =  $121,76 \pm 11,69$  и  $126,42 \pm 15,54$ ), 28,6 и 40,0 % — сердечно-сосудистый (ТСК =  $103,93 \pm 4,13$  и  $99,16 \pm 6,17$ ), 28,6 и 40,0 % — сердечный (ТСК =  $84,05 \pm 3,28$  и  $78,49 \pm 7,58$ ). Изменение регуляции кровообращения в сторону преобладания сосудистого компонента у спортсменов свидетельствует об ее экономизации, повышении функциональных резервов. Для нетренированных лиц более выгодным является сердечный тип, сосудистый является нежелательным, так как повышается нагрузка на сердце и с возрастом есть риск возникновения гипертонической болезни.

#### **Заключение**

Функциональное состояние ССС спортсменов, занимающихся академической греблей, в состоянии физиологического покоя в отличие от студенток ГомГМУ имеет ряд особенностей. Спортсменки обладают более высоким энергетическим потенциалом и большей выносливостью системы кровообращения, а также изменением типа саморегуляции в сторону сосудистого.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Структурно-функциональные изменения сердечно-сосудистой системы при занятиях спортом / Н. В. Махорова [и др.] // Якутский медицинский журнал. — 2007. — № 3. — С. 44–46.

**УДК 615.03:616-039.42**

### **ОРФАННЫЕ СРЕДСТВА: ПРОБЛЕМЫ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ**

**Чернявская П. И., Белоус К. В.**

**Научный руководитель: ассистент О. Л. Палковский**

**Учреждение образования**

**«Гомельский государственный медицинский университет»**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

Орфанные средства (от англ. *orphan drug*) — лекарственные средства, разработанные для лечения редких заболеваний, которые условно называются орфанными («сиротскими») болезнями [1].

С 1983 г. до настоящего времени в США на рынок выведены более 200 лекарств со

статусом «orphan drug». Первое место по частоте применения лекарств со статусом «орфанное лекарство» занимают онкогематологические болезни, затем идут наследственные патологии: акромегалия, болезнь Фабри, болезнь Гоше, мукополисахаридоз. На третьем месте по частоте — врожденные и наследственные заболевания центральной нервной системы. К 2008 г. в Европе официальный статус орфанных лекарств приобрели 569 препаратов. Сегодня проблема повышения доступности орфанных лекарственных средств достаточно остро стоит в Украине. При этом в качестве возможных путей ее решения большое значение представители регуляторных органов отводят государственно-частному партнерству, в том числе направленному на стимулирование процесса регистрации препаратов для лечения редких заболеваний. С 2008 г. в России осуществляется программа по финансированию лекарственного обеспечения больных, которые страдают злокачественными новообразованиями, гемофилией, муковисцидозом и рядом других заболеваний. В 2011–2012 гг. из федерального бюджета будет выделено 30 млрд рублей на закупку дорогостоящих лекарств [2].

Рассмотрим состояние проблемы обеспеченности орфанными средствами в Республике Беларусь.

**Мукополисахаридозы или сокращенно МПС, или MPS,** — группа метаболических заболеваний соединительной ткани, связанных с нарушением обмена кислых гликозаминогликанов, вызванных недостаточностью лизосомных ферментов обмена гликозаминогликанов. Орфанное средство при лечении мукополисахаридоза II типа — препарат «Идурсульфаз» («Элапраза»). **В РБ не зарегистрирован.**

**Ларонидаза (Aldurazyme), Biomarin/Genzyme** — в РБ не зарегистрирован.

**Акромегалия** — это редкое эндокринное заболевание, вызываемое повышенной секрецией гормона роста (ГР), обычно из-за соматотропной аденомы гипофиза. **Пегвिसомант** — аналог ГР человека в РБ не зарегистрирован.

**Болезнь Фабри** — это редкое X-сцепленное рецессивное нарушение, вызванное дефицитом лизосомного фермента  $\alpha$ -галактозидазы А, которая метаболизирует гликофинголипид глоботриаозилцерамид (GL3). **Но в 2003 г. были проведены испытания и разрешено применение препарата «Фабразим» (Агалсидаза бета), для лечения болезни Фабри в США. В РБ не зарегистрирован.**

**Болезнь Гоше I типа** — редкое заболевание, связанное с нарушением накопления гликофинголипидов, обусловленное дефицитом лизосомного фермента  $\beta$ -глюкоцереброзидазы, который расщепляет глюкозилцерамид. **Миглустат** — **оральный препарат, олицетворяющий собой новый подход к лечению данного заболевания, известный как метод уменьшения субстрата. В РБ не зарегистрирован [3].**

#### **Выводы**

Наибольшее внимание со стороны фармацевтических компаний привлекают лекарственные средства для лечения онкологических заболеваний и иммуномодуляторы. Республика Беларусь не снабжена орфанными препаратами, так как они являются дорогостоящими, а за лечением больные отправляются за границу. В 2011–2012 гг. из федерального бюджета России было выделено 30 млрд рублей на закупку дорогостоящих лекарств. США предоставляет различные финансовые льготы компаниям, которые разрабатывают орфанные препараты. Также правительство США дает гранты на проведение I–III фазы клинических исследований в объеме 30 млн дол. США ежегодно, начиная с 2008 г. Таким образом, благодаря продуманным и удачно воплощенным в жизнь законодательным инициативам, в США сегодня достигнут значительный прогресс в решении проблем лечения редких заболеваний и доступности орфанных препаратов для пациентов.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Химия и обмен липидов / В. К. Кухта [и др.] // Биологическая химия. — 2008. — С. 250–254.
2. Шамов, И. А. Орфанные болезни — болезни-сироты / И. А. Шамов // LAP LAMBERT, Саарбрюкен. — 2013. — 365 с.
3. Реестр лекарственных средств Республики Беларусь [Электронный ресурс] / Центр экспертиз и испытаний в