

Член.-корр. РАМН, проф. Л.С. Намазова-Баранова

ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН, Москва

Научные исследования и инфраструктура платформы «Педиатрия»

В современных условиях невозможно представить эффективное развитие здравоохранения без четкого планирования научных исследований с учетом результатов предварительно проведенного анализа потребностей практического звена. Мы, ученые, должны внедрять в ежедневную деятельность врачей все самые лучшие достижения медицинской науки, предварительно доказав их эффективность и безопасность. Это касается не только лечебных технологий, но и диагностических, реабилитационных. Необходимо четко определить самые важные направления и сформулировать четкие цели и задачи, будучи уверенными, что результатом станет совершенствование оказания медицинской помощи населению и улучшение состояния здоровья как детского, так и взрослого населения. Кроме того, мы должны развить в нашей стране идею медицины предупредительной, которая, надо сказать, исторически характерна для отечественной педиатрии. В то же время, выполнение поставленных задач и достижение целей невозможно без поддержки государства, без его партнерского участия в развитии отечественной науки, без сотрудничества учреждений разного профиля и уровня. Немаловажно привлечение российских производителей к созданию лекарственных препаратов, изделий медицинского назначения и диагностических и лечебных приборов для детей, достойно конкурирующих с зарубежными аналогами или не имеющих таковых.

Все вышеперечисленные позиции учтены во вновь образуемой Научной платформе «Педиатрия», которая разработана по инициативе Правительства России с целью улучшения состояния здоровья детского населения.

Развитие инновационной деятельности в педиатрии является одним из главных условий совершенствования системы охраны здоровья детей в Российской Федерации. О приоритетном партнерстве государства и науки, академий наук, всего научного и образовательного сообщества в интересах опережающего национального развития, как об одном из безусловных государственных приоритетов, сказал на Общем собрании РАН 22 мая 2012 г. Президент России В.В. Путин.

С момента создания Российской академии медицинских наук, без малого 70 лет назад, функции координации научных исследований в различных областях клинической и фундаментальной медицины были возложены на академические учреждения, на базе которых работали профильные Научные советы. Главным учреждением по планированию и координации научных исследований в области педиатрии все эти годы традици-

онно являлся Научный центр здоровья детей РАМН. Научный совет по педиатрии, функционирующий на базе Центра до настоящего времени, включает 16 проблемных комиссий и координирует научные исследования в 16 научно-исследовательских институтах и 46 учреждениях высшего профессионального и последиplomного медицинского образования (на 252 кафедрах) Российской Федерации. Однако, в последние 10 лет в связи с утратой административных механизмов управления процессами планирования и координации научных исследований в педиатрии эффективность работы Научного совета существенно снизилась. Настало время изменить системный подход, внедрить современные информационные технологии организации научных исследований, поставить новые цели и задачи (в том числе по созданию новых конкурентных лекарственных средств, изделий медицинского назначения и приборов для детей), определить новые возможности комплексирования и создания совместных научных коллективов с привлечением учреждений не только РАМН и Минздрава России, но и учреждений РАО, Минобрнауки России и т.д.

Поэтому первым шагом воссоздания системы планирования и координации научных исследований в рамках вновь образуемой платформы «Педиатрия» должно стать **создание единого педиатрического портала** как основной части формирования национальной системы научных исследований и технологических разработок в педиатрии.

Инновационно-технологический центр портала создается для координации инновационной деятельности и является структурой поддержки научных и педиатрических коллективов. Его деятельность направлена на коллекционирование полученных научных данных, реализацию инновационных технологий в приоритетных областях педиатрии, оказание услуг, создание и совершенствование их связей с бизнесом и друг с другом, в том числе через систему центров коллективного пользования.

Для достижения основных целей инновационно-технологический центр осуществляет координацию и обеспечивает взаимодействие НИУ РАМН, Министерства здравоохранения России, Российской академии наук, РАО, Минобрнауки России, проектных организаций, клиник, авторских коллективов и специалистов по приоритетным направлениям развития педиатрии, проводит аудиты и выявление разработок, имеющих коммерческий потенциал, маркетинговые исследования рынка; организует реализацию мероприятий в инновационной цепочке между идеей и реализацией через формирование системы трансфера и коммерциализации результатов научной деятельности, технологий и опытно-конструкторских

работ, ориентированной на эффективное использование потенциала различных научных и проектных структур в педиатрии; содействует накоплению научно-технической информации и наукоемкого инновационного бизнеса.

Для решения поставленных задач в течение следующих нескольких лет в рамках платформы «Педиатрия» планируется выделить 3 приоритетных направления, по каждому из которых будут осуществлены фундаментальные, прикладные и экспериментальные исследования:

1. Снижение смертности и инвалидизации детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела.

2. Совершенствование ранней диагностики, лечения и реабилитации детей с редкими (орфанными) болезнями.

3. Совершенствование диагностики, лечения, реабилитации детей с тяжелыми прогрессирующими, инвалидирующими и жизнеугрожающими болезнями.

I. Снижение смертности и инвалидизации детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела

14

Необходимость интенсификации исследовательских работ по этим направлениям диктуется требованиями времени. Так, в связи с переходом с текущего года на новые критерии живорожденности в стране резко увеличилось число детей, родившихся глубоко недоношенными, с очень низкой (ОНМТ) и экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении. Эти дети имеют значительно большее число проблем со здоровьем и нуждаются в длительной и квалифицированной реабилитации, подборе персонализированных схем лечения и профилактики инфекционных осложнений. Поэтому первым направлением исследований в рамках платформы «Педиатрия» решено выбрать **снижение смертности и инвалидизации детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела.**

В акушерских стационарах страны ежегодно рождается более 15 тысяч детей с ЭНМТ (0,5% всей популяции новорожденных), то есть детей, масса тела которых при рождении менее 1000 г, из них мертвыми — 12 тысяч, живыми — 3 тысячи. Из родившихся живыми умирает в первую неделю жизни 2 тысячи новорожденных, среди выживших высок процент инвалидизации. Выживаемость детей с очень низкой массой тела составляет в развитых странах 90–95%, а детей с экстремально низкой массой — 75–85%. В Российской Федерации выживаемость детей менее 1000 г в последние годы не превышает 25–35%. Реальных успехов удалось достичь на сегодня лишь в ряде крупных клиник и перинатальных центров, оснащенных современным оборудованием и высококвалифицированными кадрами, где результаты выхаживания приближаются к среднеевропейским.

Процент инвалидизации среди новорожденных с ЭНМТ остается очень высоким — от 10 до 50% пропорционально убыванию гестационного возраста, что обусловлено множеством ранних и отдаленных осложнений неонатального и перинатального периодов. При этом сочетанной перинатальной патоло-

гией страдают до 91,5% детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела. Медленная динамика улучшения выживаемости маловесных детей в стране связана как с недостаточным финансированием программ по выхаживанию детей с ЭНМТ, так и большим комплексом научно-технологических задач, которые призвано решить это направление научной программы «Педиатрия». Для научного обоснования системы мероприятий по совершенствованию и разработке новых технологий интенсивной терапии, выхаживания, реабилитации, профилактики инвалидности и социальной адаптации детей с ЭНМТ и их внедрения в широкую клиническую практику назрела необходимость использования опыта Центра неонатальной реабилитации, созданного в НЦЗД РАМН и работающего на функциональной основе. Учитывая вышеизложенное, несомненно необходимость формирования новых творческих коллективов и постановки новых задач по решению проблемы снижения смертности и инвалидизации детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела, в т.ч. с созданием регистра таких детей в рамках центров коллективного пользования. В рамках направления платформы по снижению смертности и инвалидизации детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ, планируется выполнение следующих научно-исследовательских и опытно-конструкторских работ.

1. Разработка комплекса мероприятий по диагностике, прогнозированию течения и исходов гипоксических поражений центральной нервной системы (ЦНС) у детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела, для оптимизации их лечения и реабилитации. Известно, что инвалидирующие поражения нервной системы — ведущая причина социальной дезадаптации детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ. Перинатальная гипоксия — универсальный механизм полисистемных нарушений, частота перинатальных гипоксических поражений мозга в последние годы существенно увеличилась. Тонкие патогенетические механизмы гипоксического повреждения тканей и органов изучены недостаточно, что препятствует разработке методов целенаправленной коррекции постгипоксических расстройств. Для решения данной проблемы планируется направленная индивидуализированная коррекция нейронального апоптоза и профилактика отсроченных последствий перинатального поражения мозга, значимое уменьшение площади ишемических поражений головного мозга — до 35%, снижение инвалидности на 30%. Для решения поставленной цели будут созданы:

- тест для оценки тяжести перинатальных неврологических нарушений (уровни маркеров нейродегенерации и нейронального апоптоза);
- новые позиционные укладки для детей в остром периоде перинатального поражения мозга;
- новые методы оральной оксигенации при гипоксических поражениях мозга.

2. Разработка диагностического инструментария для оценки нервно-психического развития недоношенных детей, родившихся с ЭНМТ и ОНМТ.

Наиболее частая причина нарушения социальной адаптации недоношенных детей с ОНМТ и ЭНМТ — тяжелая задержка психомоторного развития вследствие перенесенного перинатального поражения ЦНС (задер-

живается формирование сложных способов ориентировки в окружающем, что приводит к асинхронии психического развития, трудностям социализации). Мягкое стимулирующее воздействие на основные анализаторы (зрительный, тактильный, слуховой) с помощью набора игрушек разного цвета, формы, фактуры и с различным звучанием позволит выявить актуальные и потенциальные психические возможности ребенка, обнаружить отклонения на раннем этапе, разработать индивидуальную программу педагогической помощи в процессе лечения, повысить педагогическую компетенцию родителей в вопросах воспитания. Планируется достижение следующих результатов:

- активизация темпа психического развития у 40% детей;
- своевременное выявление младенцев, нуждающихся в специальной педагогической помощи;
- повышение педагогической компетентности 75% родителей в вопросах воспитания;
- создание набора тестов и дидактических пособий для оценки когнитивного развития недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ.

3. Выявление предикторов формирования (в т.ч. генетических) и тяжести бронхолегочной дисплазии (БЛД), респираторных аллергозов у маловесных недоношенных детей с респираторным дистресс-синдромом (РДС) и его последствиями для разработки индивидуализированной терапии.

Новорожденные дети с ОНМТ и ЭНМТ имеют сочетанную перинатальную патологию:

- дыхательные расстройства на фоне тяжелой гипоксии мозга (вынужденное длительное применение аппаратной инвазивной искусственной вентиляции легких (ИВЛ), значительные лекарственные нагрузки, агрессивная кислородотерапия);
- 100% глубоконедоношенных детей на первом месяце жизни имеют проявления РДС, а в дальнейшем почти у 70% из них формируется бронхолегочная дисплазия.

Будет разработана математическая модель расчета факторов риска формирования и тяжести течения БЛД и респираторных аллергозов для разработки индивидуализированной терапии. Ожидается снижение на 30% степени тяжести БЛД, частоты респираторных аллергозов, инвалидизации, обусловленной легочной патологией.

4. Совершенствование системы вскармливания глубоконедоношенных детей на основании оценки их фактического нутритивного статуса с созданием современных специализированных продуктов.

Неадекватное вскармливание недоношенных детей с ОНМТ и ЭНМТ — основная причина нарушения их физического и психомоторного развития, а также высокого риска развития сердечно-сосудистых заболеваний, сахарного диабета и ожирения в последующей жизни. Для решения данной проблемы необходимо:

- восполнение дефицита нутриентов грудного молока, наиболее полно обеспечение высоких потребностей глубоконедоношенных детей в пищевых веществах и энергии;
- создание системы, обеспечивающей возможность исключительно грудного вскармливания глубоконедоношенных детей.

Ведется работа по созданию (совместно с российским ЗАО «Торговая компания «Нутритек»):

- **нового отечественного обогатителя грудного молока** на основе частично гидролизованного белка, среднепочечных триглицеридов, длинноцепочечных жирных кислот, витаминно-минерального комплекса;
- **нового жидкого специализированного продукта для кормящих матерей** на молочной основе с добавлением про- и пребиотиков, длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот и витаминно-минерального комплекса.

Результатом станет предотвращение отставания физического и психомоторного развития недоношенных детей. Экономический эффект российского производства будет заключаться в снижении бюджетных затрат на 20–30% (по сравнению с закупкой зарубежных аналогов).

5. Создание персонализированных программ иммунизации детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела, с учетом иммунного статуса детей.

В мире не существует научно обоснованных программ иммунизации тяжелобольных детей и детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ. Необходимо создание алгоритмов иммунизации, основанных на индивидуальных показателях иммунного ответа на проведенную вакцинацию. Планируется создание нового календаря активной и пассивной иммунизации недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ, результатом чего станет профилактика их заболеваемости и создание условий для адекватной абилитации.

6. Создание и применение нового иммунобиологического средства для профилактики инфекционно-воспалительных заболеваний у недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ.

Инфекционная патология у недоношенных детей — основная причина отсроченной (поздней неонатальной) летальности и фактор, существенно затрудняющий их реабилитацию. В этой связи начата работа по созданию биологически безопасного лекарственного средства нового поколения с противомикробными свойствами (опытное производство). Ожидаемыми результатами являются:

- снижение ранней неонатальной смертности на 20–30%;
- профилактика отсроченной летальности от инфекционной патологии у недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ;
- уменьшение ятрогенных осложнений на 30–40%.

7. Разработка метода гидрокинезицветотерапии на многофункциональной дорожке для недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ, перенесших перинатальную патологию.

Существующие методики лечебной физкультуры создают чрезмерную нагрузку для глубоконедоношенных детей, что не позволяет рано начать их комплексную реабилитацию. Запланировано создание системы гидрокинезицветотерапии для недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ, перенесших перинатальную патологию, что обеспечит:

- комплексное шадящее воздействие на тактильный, зрительный и слуховой анализаторы;
- синтетическое влияние на интегративные процессы при репарации перинатального поражения мозга;
- снижение инвалидности на 30%.

8. Обоснование и разработка модели медико-психолого-педагогической помощи детям, родившимся с очень низкой и



16 Рис. 1. Выхаживание недоношенного ребенка в кювезе.

экстремально низкой массой тела, на разных уровнях ее оказания.

Как указывалось выше, глубоконедоношенные дети имеют задержку становления психомоторных навыков, степень которой определяется не только незрелостью, но и тяжестью перенесенной перинатальной патологии. Особую актуальность приобретают дифференцированные модели медико-психолого-педагогического сопровождения этих детей на протяжении всего периода детства. Разрабатывается модель (включающая структуру и содержание медико-психолого-педагогической помощи детям, родившимся с ОНМТ и ЭНМТ), которая будет содержать три модуля: «Стационар круглосуточного пребывания», «Дневной стационар», «Детская поликлиника», а также компьютерную программу прогнозирования задержки нервно-психического развития, поведенческих нарушений, отклонений физического развития. Их внедрение приведет:



Рис. 2. Занятие по методике «СОНАТАЛ» в домашних условиях.

- к улучшению качества жизни детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ, снижению частоты инвалидизирующих состояний на 20%;
- абилитации функций организма, которые могут не развиваться или иметь более выраженный дефицит впоследствии;
- эффективной социализации детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ;
- оптимизации структуры, кадрового состава и штатов детской поликлиники;
- оптимизации статистической отчетности по состоянию здоровья и медицинской помощи детям с ОНМТ и ЭНМТ.

9. Разработка и применение в пре- и постнатальном периоде жизни комплекса сенсорных тренажеров «СОНЕЙРОН» для профилактики рождения недоношенных детей (с ОНМТ и ЭНМТ), их выхаживания и дальнейшего согласованного развития когнитивных и соматических функций детского организма («ИНТОНИНГ»), объединенных в компьютерную программу персонализированного ведения неродившегося ребенка «СОНАТАЛ».

Учитывая высокую частоту преждевременных родов, рождение незрелых детей с перинатальной патологией, разрабатываются методы немедикаментозного пролонгирования беременности. Для уменьшения частоты перинатальной гипоксии у этой категории детей, приводящей к инвалидизирующим расстройствам, нарушениям темпов нервнопсихического развития, снижающих качество жизни детей, отрабатываются методы щадящей нейро-сенсорной коррекции постгипоксических повреждений нервной системы. Разрабатываемые методы включают комплекс тренажеров и компьютерную программу (партнером является завод «Ромпа» ООО «Рехаб энд Медикал»).

Ожидаемыми результатами являются: снижение частоты рождения детей с ОНМТ и ЭНМТ в детской популяции, прошедшей курс пренатальной профилактики по методу «СОНАТАЛ» с использованием сенсорного комплекса «СОНЕЙРОН», на 10%; снижение заболеваемости грудных детей и детей раннего возраста на 10% (рис. 1, 2).

10. Правовое регулирование вопросов медико-психолого-педагогического сопровождения развития ребенка в пренатальном периоде онтогенеза.

Юридическая база ведения неродившегося ребенка в нашей стране не разработана, в связи с чем необходимо создание законодательной базы для обеспечения педиатрической и психолого-педагогической практики с неродившимся ребенком. Это можно осуществить, создав проект федерального закона «О правовом регулировании вопросов медико-психолого-педагогического сопровождения развития ребенка в пренатальном периоде онтогенеза» и подзаконные акты для Минтруда и Минсоцразвития России в области оказания медико-социальной помощи беременной женщине и ее пренатальному ребенку.

Планируется также подготовка приказов для Минздрава России по созданию службы пренатальной профилактики при детских городских поликлиниках. Результатом данной работы должно стать повышение качества жизни ребенка в пренатальном периоде онтогенеза.

II. Совершенствование ранней диагностики, лечения и реабилитации детей с редкими (орфанными) болезнями

Использование новых методов ранней пренатальной диагностики, основанных на достижениях отечественной молекулярной биологии и генетики, инновационных способах визуализации, которые предстоит создать, позволят осуществлять пре- и неонатальный скрининг врожденных и наследственных болезней у детей. Этот факт обуславливает высокую медико-социальную значимость следующего направления научной платформы «Педиатрия» – **совершенствование профилактики, диагностики и лечения редких (орфанных) болезней у детей.**

На сегодняшний день известно более 6000 редких болезней, но только около 300 из них могут эффективно контролироваться соответствующими орфанными препаратами. При этом, согласно Постановлению Правительства России №403 от 26 апреля 2012 г. в Перечень прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, включены 24 нозологии, еще 4 (муковисцидоз, рассеянный склероз, гипопизарный нанизм и болезнь Гоше) – до 2015 г. входят в Перечень так называемых 7 нозологий. Пациенты с орфанными болезнями на протяжении последних лет традиционно получают высокоэффективную комплексную помощь в НЦЗД РАМН, опыт которой целесообразно внедрять во всех регионах страны.

Необходимо приложить дополнительные усилия для усовершенствования биомедицинских и научных аспектов исследований заболеваний, получивших название «сиротских», прежде всего для разработки диагностикумов, лекарств и продуктов питания отечественного производства. Большинство из этих заболеваний – генетические, поэтому профилактика может быть начата в пренатальном периоде с коррекции питания или комплекса мер первичной профилактики. Разработке методов профилактики редких заболеваний должно предшествовать создание Национального российского регистра пациентов с редкими (орфанными) болезнями. Кроме того, планируется решение таких задач, как создание системы ранней диагностики редких болезней у детей для профилактики их инвалидизации и социальной дезадаптации; научное обоснование комплексного медико-психолого-педагогического ведения и совершенствование терапии детей с редкими (орфанными) болезнями; научное обоснование персонализированной терапии генно-инженерными биологическими препаратами редких аутоиммунных болезней у детей (на примере рассеянного склероза, ювенильного идиопатического артрита, болезни Крона, язвенного колита, нефротического синдрома).

В рамках второго направления Платформы запланированы следующие исследования.

1. ТанDEMная масс-спектрометрия и определение первичной структуры ДНК для мультиплексного скрининга и диагностики жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих орфанных заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни или инвалидности.

В России отсутствует система повсеместной ранней диагностики (тандемная масс-спектрометрия,

ДНК-диагностика, цитогенетические исследования) редких заболеваний, что обуславливает позднюю терапию и высокий уровень инвалидизации.

Планируется создание тест-системы 28 орфанных болезней, протокола мультиплексного скрининга, компьютерной программы автоматизированного рабочего места, что позволит установить диагноз и начать лечение на ранних сроках заболевания, а также снизить уровень инвалидизации и сократить прямые и не прямые затраты государства на детей с редкими болезнями.

2. Диагностикум нефропатического цистиноза на основе исследования факторов метаболизма и определения внутриклеточного энергетического статуса клеток периферической крови.

Отсутствие методов ранней диагностики нефропатического цистиноза обуславливает высокий уровень инвалидизации и значительные государственные затраты на содержание и лечение таких пациентов. Планируется создание диагностикума на основе определения активности ферментов клеточного метаболизма и их динамики на фоне применения цистеамина битартрата, что обеспечит своевременную диагностику и контроль за эффективностью его лечения с сокращением на 50% прямых и не прямых расходов государства на детей с цистинозом (рис. 3).

3. Новые специализированные продукты для детей первого года жизни.

В России отсутствуют отечественные продукты питания для больных с фенилкетонурией (ФКУ), галактоземией, муковисцидозом, выявляемых по неонатальному скринингу. Совместно с ЗАО «Торговая компания «Нутритек» планируется опытное производство специ-



Рис. 3. Девочка с цистинозом.



Рис. 4. Девочка с фосфат-диабетом.

ализированных продуктов питания для детей и беременных женщин:

- на основе аминокислот без фенилаланина с введением длинноцепочечных жирных кислот (арахиновой, докозагексаеновой), лютеина и нуклеотидов для детей;
- на основе аминокислот без фенилаланина с эссенциальными факторами питания (витаминами, минеральными веществами, длинноцепочечными жирными кислотами (арахиновой, докозагексаеновой), пребиотиком для беременных женщин с ФКУ.
- детская молочная смесь без лактозы и галактозы, обогащенная лютеином и пребиотиком (инулин);
- высокобелковая, высококалорийная молочная смесь, обогащенная среднецепочечными триглицеридами, жирорастворимыми витаминами, полиненасыщенными жирными кислотами, пре- и пробиотиками, электролитами.

Создание специализированных продуктов позволит снизить бюджетные затраты на 20–40% (по сравнению с закупкой зарубежных аналогов).

4. Разработка и подготовка к производству препарата на основе неорганического фосфата для лечения больных с гипофосфатемией на фоне синдрома Фанкони.

В России отсутствуют отечественные препараты фосфора для лечения пациентов с гипофосфатемическим рахитом и другими редкими синдромами, сопровождающимися гипофосфатемией. Планируется опытное производство препарата на основе двуосновного фосфата калия с включением буферных добавок.

Эффективность лечения ренальной остеопатии при канальцевых заболеваниях почек увеличится на 50% соот-

ветственно изменению степени минерализации костной ткани (рис. 4).

5. Разработка и создание интрамедуллярного телескопического штифта для остеосинтеза и профилактики переломов длинных трубчатых костей у детей с несовершенным остеогенезом.

В связи с отсутствием изделий для остеосинтеза и профилактики переломов длинных трубчатых костей у детей с несовершенным остеогенезом планируется создание металлического телескопического штифта, импрегнированного биосовместимым, биodeградируемым искусственным материалом (опытное производство – Ортопедо-неврологический реабилитационный центр и ООО «КАМИ-Металл»).

В результате применения указанного штифта число переломов уменьшится на 60%, дети с несовершенным остеогенезом будут избавлены от многократных сложных операций. Конструкция штифта позволит одновременно исправлять деформацию и проводить стабильную фиксацию длинных трубчатых костей у детей.

6. Создание национального регистра пациентов с редкими (орфанными) болезнями.

В России отсутствует регистр пациентов с редкими (орфанными) болезнями, создание автоматизированной базы данных для их регистрации и учета (пилотный проект) позволит улучшить качество жизни таких детей.

7. Подбор персонализированного лечения с помощью геномно-протеомных тест-систем.

Отсутствие прогностических критериев диагностики и прогноза эффективности дорогостоящего лечения пациентов с редкими (орфанными) болезнями предопределило необходимость разработки тест-системы для геномно-протеомной диагностики и прогнозирования ответа на терапию. Данная технология позволит оптимизировать использование дорогостоящих лекарственных препаратов, что уменьшит стоимость заместительной терапии.

8. Разработка панелей определения полиморфизма генов детоксикации для оптимизации выбора противосудорожной терапии при симптоматической эпилепсии у детей.

30% пациентов с эпилепсией резистентны к терапии. Применение фармако-генетического тестирования с исследованием полиморфизма генов детоксикации обеспечит оптимизацию терапии, делая ее максимально эффективной, безопасной и экономически выгодной. С этой целью разрабатывается панель для определения полиморфизма генов детоксикации при эпилепсии. Внедрение персонализированной терапии противосудорожными препаратами обеспечит повышение эффективности лечения, профилактику инвалидности, снижение прямых и косвенных затрат государства на детей с симптоматической эпилепсией.

III. Совершенствование диагностики, лечения, реабилитации детей с тяжелыми прогрессирующими инвалидизирующими и жизнеугрожающими болезнями

Очевидно, что указанные выше направления инновационной деятельности платформы «Педиатрия» имеют принципиальное значение для организации фундаментальных международных исследований, направленных

на создание новых лекарственных средств и разработку систем поиска селективных мишень-направленных биоактивных молекул с использованием методов геной инженерии и биотехнологий.

Эти технологии могут быть использованы также для реализации следующего направления инновационной деятельности платформы «Педиатрия» – **профилактика тяжелых, прогрессирующих, инвалидизирующих и жизнеугрожающих болезней у детей.**

В рамках данного направления платформы «Педиатрия» необходима научная разработка эффективной системы диспансеризации детского населения, включающая комплексное решение вопросов сохранения и укрепления репродуктивного, оборонного и трудового потенциала страны: совершенствование системы организации оказания медицинской помощи детям в образовательных учреждениях, обеспечивающей основной объем работы по первичной профилактике нарушений здоровья среди детского населения в структуре первичной медико-санитарной помощи; научное обоснование и внедрение современных технологий формирования здорового образа жизни для детей и семьи, повышение медицинской активности семьи.

1. Идентификация транскрипционных генов, определяющих степень экспрессии генов предрасположенности к иммунопатологическим болезням.

В настоящее время отсутствуют систематизированные знания о ключевых генетических механизмах предрасположенности к иммунопатологическим болезням. С целью улучшения диагностики и направленной терапии будут созданы диагностические панели.

2. Разработка комплексного информационного продукта для принятия клинических решений путем пошаговой диагностики симптомов и синдромов для профилактики прогрессирования хронических болезней у детей на основе многофакторного анализа.

Неуклонный рост числа детей с тяжелыми хроническими болезнями (почек, артериальной гипертензией, ревматическими болезнями, патологией желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), аллергией и др.) диктует необходимость разработки компьютерной программы и интернет-ресурса, что позволит повысить эффективность лечения детей с хроническими болезнями со снижением экономических затрат на 30%.

3. Создание и внедрение Регистра – единой системы получения информации о заболеваемости, смертности и лечении больных с хроническими болезнями.

Отсутствие единой системы мониторинга заболеваемости и контроля над использованием медицинских ресурсов у детей с хроническими болезнями предопределяет необходимость формирования Национальных регистров пациентов. Это, несомненно, будет способствовать повышению качества оказания медицинской помощи больным и снижению инвалидизации детей в Российской Федерации.

4. Создание компьютерного комплекса диагностики когнитивных нарушений у детей дошкольного возраста.

В нашей стране отсутствуют сведения о распространенности когнитивных нарушений у детей дошкольного возраста. Будет разработан компьютерный комплекс для объективизированного количественного способа диагностики состояния когнитивных функций у детей 5–6 лет (опытное производство – «Психомедтех»), что даст

возможность проведения массового скрининга детского населения страны с целью профилактики когнитивных нарушений и школьной неуспешности у детей школьного возраста, а также осуществлять контроль эффективности всех видов лечения когнитивных нарушений, включая медикаментозные (рис. 5).

5. Разработка молекулярно-генетических технологий отбора перспективных юных спортсменов, повышения спортивного мастерства и коррективы углубленного медицинского обследования детей и подростков.

В настоящее время отсутствуют технологии отбора перспективных юных спортсменов.

Разработка молекулярно-генетического диагностического комплекса для отбора и прогноза спортивной деятельности детей и подростков повысит эффективность системы индивидуального отбора и прогноза спортивной деятельности, раннего выявления предпатологических и патологических состояний у спортсменов-подростков; улучшит спортивные результаты; снизит риск внезапной смерти.

6. Разработка специализированной диагностической системы раннего прогнозирования острых нарушений мозгового кровообращения на основе определения биохимических градиентов вазоактивных соединений и полиморфизма генов системы гемостаза и фибринолиза.

Разработка тест-систем позволит осуществлять профилактику острых нарушений мозгового кровообращения и инвалидизации детей.

7. Разработка критериев неинвазивной, прижизненной, микроскопической диагностики болезней органов пищеварения для определения тактики их комплексной терапии и прогнозирования исходов.

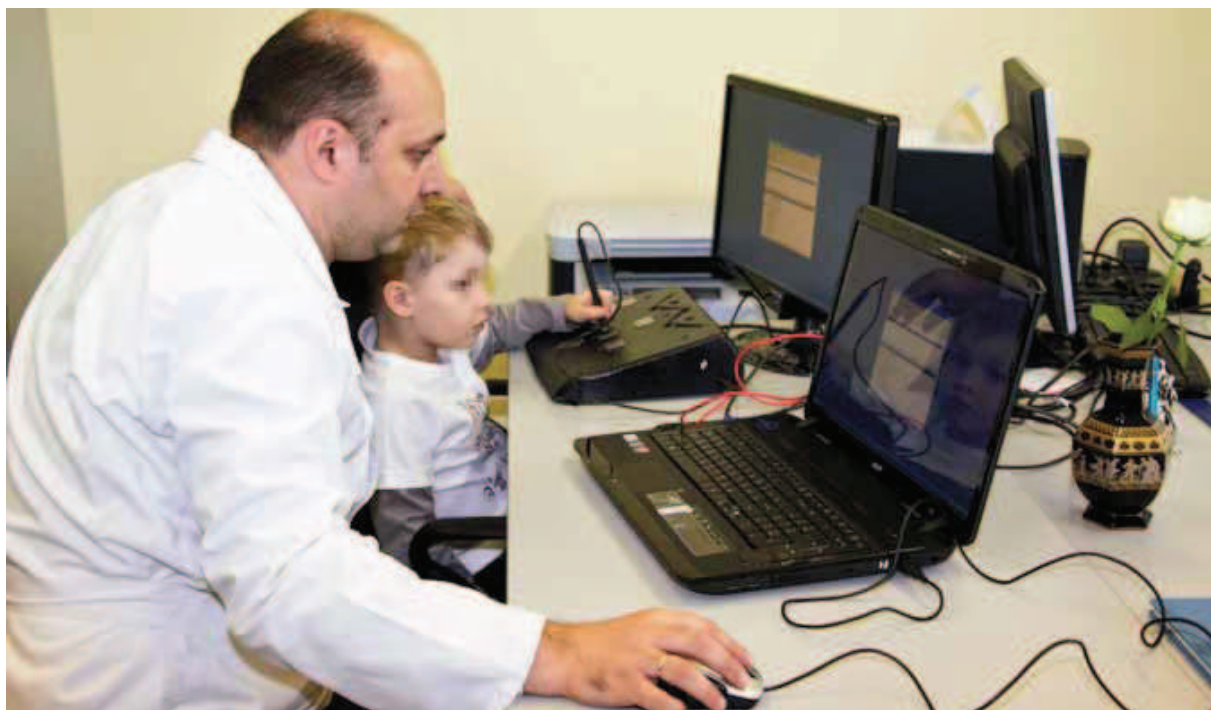
Планируется создание комплексной программы малоинвазивной диагностики при болезнях пищеварительного тракта у детей, что увеличит эффективность диагностики, лечения и профилактики болезней пищеварительного тракта у детей: пищевода Барретта, кишечной метаплазии, новообразований, воспалительных заболеваний толстой кишки и др.

8. Разработка нового специализированного кисломолочного продукта профилактического назначения для детей от 3 лет с включением пробиотических штаммов бифидо- и лактобактерий, пребиотиков, длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот и витаминно-минерального комплекса.

Отсутствие отечественного продукта профилактического назначения для оптимизации питания детей дошкольного и школьного возраста с целью предупреждения развития избыточной массы тела и ожирения стало основанием для создания нового специализированного кисломолочного продукта профилактического назначения для детей от 3 лет (опытное производство – ОАО «Вимм-Билль-Данн»).

9. Разработка и создание программного обеспечения для проведения инфузионной терапии, энтерального и парентерального питания у детей с хирургической патологией.

Необходимо изменить методы обеспечения адекватной персонализированной инфузионной терапии и энтерального и парентерального питания у детей с хирургической патологией. С этой целью будет создано программное обеспечение для ПК и мобильных устройств для проведения инфузионной терапии, энтерального и парентерального питания у детей с хирургиче-



20

Рис. 5. Оценка когнитивных функций ребенка.

ской патологией, в том числе в хирургии новорожденных.

Проведение адекватного парентерального и энтерального питания у больных хирургического профиля снизит количество послеоперационных осложнений, уменьшит время пребывания на койке и количество используемых лекарственных препаратов.

10. Разработка и создание высокофункциональных ортопедических аппаратов для детей с различными поражениями опорно-двигательной системы на основе композиционных материалов с использованием углепластов и упругих полимерных шарниров с наноразмерными частицами.

Отсутствие современных отечественных ортопедических аппаратов на нижние конечности на основе композиционных материалов для детей с поражениями опорно-двигательной системы диктует необходимость создания высокофункциональных ортопедических аппаратов, запланировано их опытное производство (ООО «ПРОП МП «ОРТЕЗ»). Их применение позволит увеличить эффективность результатов комплексной реабилитации: снижение сроков восстановительного лечения; обеспечение передвижения детей, самообслуживания в процессе реабилитации; повышение качества и функциональности ортопедических аппаратов, снижение инвалидизации детей.

11. Разработка и выпуск опытных образцов биосовместимых, биodeградируемых композиционных материалов (на основе гидроксипатита, трикальцийфосфата и пирофосфата кальция, пирофосфата и полифосфатов кальция, трехмерных тканеинженерных конструкций).

Запланировано создание новых отечественных восстановителей костной ткани на основе трехмерных

конструкций, включающих стволовые и прогениторные клетки, комбинированные гидрогели и биорезорбируемую кальций-фосфатную керамику.

Помимо усиления регенеративных и репаративных свойств костной ткани, замещения дефектов костей при опухолевых и опухолеподобных заболеваниях, создания депо лекарственного препарата в костной ткани, это позволит снизить стоимость и увеличить эффективность восстановления структурно-функциональных характеристик костной ткани, утраченных в результате травмы или врожденной аномалии развития.

12. Разработка и выпуск опытных образцов клапанов с удерживающей манжеткой для оперативного лечения недержания мочи у пациентов с ограниченными возможностями.

Создание нелатанового клапана с удерживающей манжеткой, импрегнированный биосовместимым, биodeградируемым искусственным материалом, позволит устранить недержание мочи у больных с ограниченными возможностями, улучшить социальную адаптацию и качество жизни (опытное производство — ООО «Минимально-инвазивные технологии»).

13. Разработка и выпуск стентов для деривации мочи.

С целью повышения эффективности коррекции и реабилитации врожденных пороков развития органов мочевыделительной системы у детей будет осуществлено производство стентов для деривации мочи (опытное производство — ООО «Минимально-инвазивные технологии»).

14. Разработка инструментария для однопортовой хирургии у детей раннего возраста.

Технологий для однопортовой хирургии у детей раннего возраста в России и за рубежом нет, потребность в России —

около 35 000 операций в год, в них нуждаются преимущественно дети с врожденными пороками развития и экстренно возникшей хирургической патологией в период новорожденности и раннего детского возраста.

Разрабатываются инструменты для операций однопортовым доступом у детей (совместно с производством Karl Storz), что позволит уменьшить объем оперативного вмешательства, снизить травматичность, сократить сроки пребывания в стационаре.

15. Создание новых артикуляционных и циркулярных швильных аппаратов для детской хирургии.

В России отсутствуют новые швильные аппараты для детской хирургии.

Потребность в России – около 40 000 операций в год.

Для уменьшения послеоперационных осложнений, снижения времени проведения оперативного вмешательства и койко-дней на 1/3 среди пациентов с врожденной или приобретенной патологией желудочно-кишечного тракта будет создан швильный аппарат для наложения анастомозов у детей (совместно с производством Covidien).

16. Разработка прибора для интраоперационной миоэластики.

Отсутствие новых методов лечения заболеваний с поражением сфинктерного аппарата ЖКТ (потребность в России – около 55 000 операций в год) обусловило необходимость начала работ по созданию прибора для стимуляции мышечных волокон во время оперативного вмешательства у детей (опытное производство – «МЕДприбор»).

17. Разработка и внедрение нанотехнологий в реконструкцию органов и поврежденных тканей на уровне малых анатомических величин.

Внедрение реконструктивно-пластических оперативных вмешательств у детей с абдоминальной и торакальной патологией ускорит реабилитацию, уменьшит число послеоперационных осложнений и последующей инвалидизации детей.

18. Разработка отечественного лекарственного препарата на основе интерферона α -2b и рекомбинантного интерлейкина 2 для лечения хронического гепатита С у детей (для парентерального введения).

Новый лекарственный препарат для лечения хронического гепатита С у детей (для парентерального введения) разрабатываемый совместно с ООО «Биотех» и ООО «Фармапарк» обеспечит повышение эффективности лечения хронического гепатита С у детей, снижение инвалидности и смертности. Несомненно экономическая выгода при использовании отечественного лекарственного препарата для парентерального введения у детей.

19. Разработка и внедрение диагностической панели иммунологического ответа и компьютерной программы иммунизации детей с различными хроническими болезнями и нарушенным графиком прививок.

С целью оптимизации программы иммунизации детей с различными хроническими болезнями и нарушенным графиком прививок будет разработана диагностическая панель иммунологического ответа; компьютерная персонализированная программа иммунизации. Это позволит увеличить уровень охвата профилактическими прививками в среднем на 15%, достичь снижения заболеваемости детей вакциноуправляемыми инфекциями в 2–8 раз (в зависимости от предотвращаемой инфекции).

20. Обоснование применения пульсирующего электростатического поля в лечении и реабилитации детей с хроническими болезнями и создание аппарата российского производства, адаптированного для применения в педиатрии.

С целью оптимизации методов лечения и реабилитации детей с хроническими болезнями будет создан новый отечественный прибор для физиотерапии (совместно с ООО НПФ «Реабилитационные технологии»).

Ожидаемый результат:

- повышение эффективности лечения и реабилитации детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, ДЦП, рассеянным склерозом, муковисцидозом, бронхитом, бронхиальной астмой, с нарушениями речи на 40%;
- повышение экономической эффективности использования пульсирующего электростатического поля в педиатрии на 70%.

21. Создание компьютерных программ «Этапы, задачи, содержание, методики и инструменты работы сурдопедагога применительно к различным вариантам нарушений слуха у детей раннего возраста»; «Оперативное создание индивидуальной программы психолого-педагогической помощи детям с нарушением слуха».

Учитывая отсутствие программно-методического обеспечения работы сурдопедагога с детьми раннего возраста с патологией слухового анализатора, будут разработаны собственные компьютерные программы, позволяющие организовать взаимодействие сурдопедагога со специалистами (педиатр, сурдолог, невролог) на всех этапах лечения детей с патологией слухового анализатора, и как результат – профилактика появления вторичных нарушений в психическом развитии ребенка с нарушенным слухом, снижение степени инвалидизации (рис. 6).

22. Разработка и внедрение новых методов кооперации врача и пациента: разработка специализированного интернет-сайта, создание электронных устройств.

Для решения этой задачи будут созданы интернет-сайт и компьютерная программа.

Дистанционные технологии обеспечат непрерывность образовательного процесса. Веб-контент позволит дистанционно осуществлять раннюю диагностику, проводить мониторинг за состоянием пациента, оценивать приверженность терапии.

23. Разработка технологии оценки состояния здоровья детей с использованием утилитных индексов при различных хронических заболеваниях.

С целью объективизации оценки состояния здоровья детей будет создан Национальный каталог утилитных индексов у детей с хроническими заболеваниями; автоматизированный комплекс оценки утилитных индексов.

Ожидаемые результаты:

- усовершенствование оценки эффективности медицинских технологий;
- оптимизация лечения детей с хроническими заболеваниями.

24. Разработка автоматизированного рабочего места врача-педиатра для организации и контроля массовых профилактических осмотров детей.

Автоматизированное рабочее место для врача-педиатра, организующего массовые профилактические осмотры детей, позволит увеличить клиническую эффективность и снижение материальных затрат при прове-



Рис. 6. Исследование слуха у детей до года (отоакустическая эмиссия).

дении диспансеризаций, программ массового обследования детского населения.

25. Организация и осуществление широкого эпидемиологического исследования структуры и серотипового пейзажа бактериальных инфекций у детей (на примере пневмококковой инфекции).

Отсутствие серьезных эпидемиологических исследований и системы регистрации бактериальных инфекций у детей определило необходимость изучения серотипового состава пневмококковых вакцин-кандидатов (опытное производство – завод «Петровакс»).

26. Разработка модели, включающей структуру и содержание медицинской и комплексной реабилитационной помощи детям в домах ребенка. Разработка компьютерной программы медико-психолого-педагогического сопровождения детей в домах ребенка.

Несовершенство методов организации медицинской и комплексной реабилитационной помощи детям в домах ребенка обуславливает необходимость создания специальной компьютерной программы, способствующей мерам по профилактике заболеваемости, снижению инвалидности детей на 20%, смертности в домах ребенка России на 15%, улучшению качества жизни детей-сирот.

27. Разработка диагностической панели определения степени ограничений жизнедеятельности в категориях:

- способность к передвижению;
- способность к обучению;
- способность к самообслуживанию;
- способность к общению;
- способность к ориентации;

- способность контролировать свое поведение у детей различного возраста, а также компьютерной модели.

Это позволит объективизировать определение категории «ребенок-инвалид» при проведении медико-социальной экспертизы, разработке индивидуальной программы реабилитации и оценке эффективности реабилитационных мероприятий с целью улучшения качества жизни детей с потенциально инвалидизирующими заболеваниями.

28. Разработка ассортимента одноразовой и многоразовой эргономичной и эстетичной одежды для детей раннего возраста (от 0 до 3 лет) с тяжелой хронической патологией, нуждающихся в уходе в силу ограничения возможности движений и самообслуживания.

Отсутствие эргономичной и эстетичной адаптивной одежды для детей раннего возраста с тяжелой хронической патологией вызвало необходимость разработки ассортимента одноразовой и многоразовой эргономичной и эстетичной одежды для детей раннего возраста (от 0 до 3 лет) с тяжелой хронической патологией (опытное швейное производство совместно с МГУТУ им. К.Г. Разумовского).

Заключение

Таким образом, в рамках указанных направлений платформы «Педиатрия» будут проведены **фундаментальные исследования**. Несмотря на большую роль учреждений РАМН в организационно-методической помощи системе

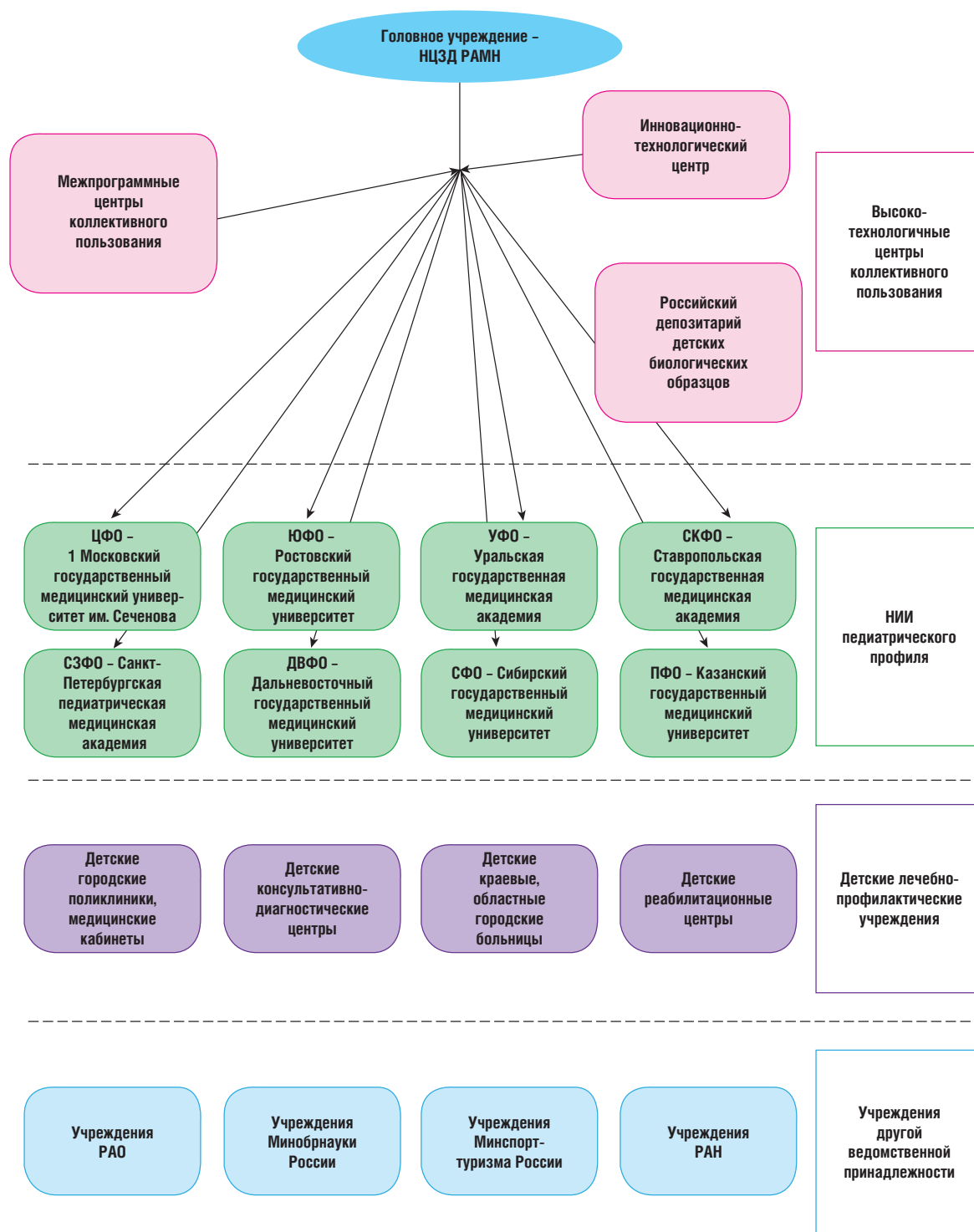


Рис. 7. Участники платформы «Педиатрия».

детского здравоохранения, отмечено, что в ближайшие годы для увеличения подготовки специалистов на планируемые 5–10% ежегодно, а также для роста объема оказываемой педиатрической помощи детям и повышения ее качества и эффективности в Российской Федерации необходима организация Центра непрерывного образо-

вания педиатров и медсестер, что предусматривает платформа «Педиатрия».

В целом, успешность реализации научной платформы «Педиатрия» и перспективы ее развития во многом определяются поддержкой государства и преодолением межведомственной разобщенности (рис. 7, 8).

Представленные направления составляют базовую биомедицинскую платформу «Педиатрия», результаты которой должны генерировать инновационные знания и продукты, поэтому для создания оптимальной системы межведомственного взаимодействия в рамках научной платформы «Педиатрия» необходима поддержка Президиума РАМН.



Рис. 8. Структура единого педиатрического портала.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна, заместитель директора по научной работе, директор НИИ профилактической педиатрии и восстановительного лечения НЦЗД РАМН, заведующая кафедрой аллергологии и клинической иммунологии педиатрического факультета Первого МГМУ им. И. М. Сеченова, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета РНИМУ им. Н. И. Пирогова

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2/62

Тел.: (495) 967-14-14

E-mail: namazova@nczd.ru