

От редакции. 6 июня в 2012 г. ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН состоялось выездное заседание Президиума РАМН, посвященное развитию научных исследований и инфраструктуры в рамках задач платформы «Педиатрия», где обсуждались задачи, которые, по словам Президента России В.В. Путина, «должны стать повесткой следующего этапа развития России». Предлагаем вашему вниманию материалы докладов.

Академик РАН и РАМН А.А. Баранов

ФГБУ Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Развитие научных исследований и инфраструктуры в рамках задач платформы «Педиатрия»

За последние два десятилетия наша страна пережила период коренных изменений социально-политической системы, которые не могли не отразиться на системе здравоохранения. Оказали влияние и достижения мировой медицинской науки – внедрение многочисленных новых диагностических, лечебных, а также профилактических технологий. В то же время, наряду с появлением возможностей раннего выявления, проведения патогенетической терапии, осуществления эффективной реабилитации многих детских болезней, возрастает необходимость повышения квалификации медицинских кадров, широкого использования мировых информационных ресурсов, выделения государством дополнительных средств для повсеместного внедрения указанных новых технологий. Однако, до настоящего времени в нашей стране остается ряд нерешенных проблем, в том числе демографическая ситуация, показатели смертности и инвалидности. К новым, появившимся одновременно с улучшением возможностей диагностики, лечения и выживания, относятся вопросы редких (орфанных) болезней, а также проблемы детей, рожденных с очень низкой и экстремально низкой массой тела.

Как сказал Президент Российской Федерации В.В. Путин, «сегодня нам надо говорить о проблемах, которые не удалось решить, и о задачах, которые должны стать повесткой следующего этапа развития России», и этому посвящено выездное заседание Президиума РАМН.

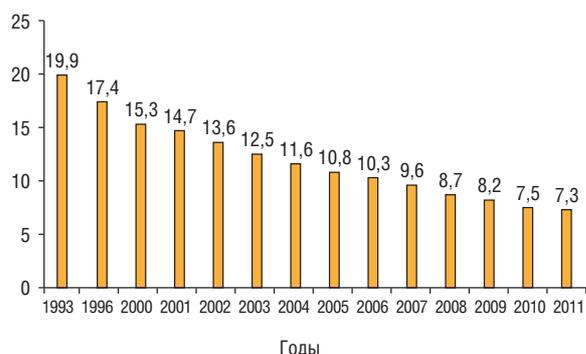


Рис. 1. Младенческая смертность детей в России (на 1000 родившихся).

Безусловно, главным вызовом отечественному здравоохранению является неблагоприятная демографическая ситуация. Число детей до 17 лет снизилось за последние 20 лет с 44,5 млн до 25 млн, в том числе детей старшего подросткового возраста с 11 млн до 4,5 млн, т.е. более чем в 2 раза, а в возрасте до 14 лет – на 12,5 млн. В структуре населения России доля детей снизилась с 30 до 18%.

Одной из приоритетных стратегических задач не только государства, но и педиатрической науки и практики является снижение младенческой смертности. Ее уровень снизился за последние 20 лет почти в 3 раза, что, безусловно, является достижением отечественной педиатрии и результатом сохранения в нашей стране педиатрической службы (рис. 1). Тем не менее, показатель младенческой смертности в России все еще остается выше такового в развитых странах.

Актуальность этой проблемы существенно возросла с 2012 года в связи с переходом на новые критерии регистрации живорождения (с 22-й недели беременности с весом при рождении от 500 граммов).

Детей с экстремально низкой массой тела от 500 до 1000 г ежегодно рождается в стране около 16 тысяч, из них живыми – около 5 тысяч. Из 5000 родившихся живыми 2000 умирают в возрасте до 7 дней. Из 3000 выживших от 10 до 50% становятся инвалидами.

Выживаемость детей с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) составляет немногим более половины, а в развитых странах она составляет 80–85%. Аналогичных результатов у нас удастся достичь пока в единичных акушерских клиниках и перинатальных центрах.

Обращает на себя внимание высокий процент инвалидизации детей с экстремально низкой массой тела – от 10 до 50% в зависимости от срока беременности. Сочетанная перинатальная патология наблюдается у 90% детей, родившихся с очень низкой массой тела (ОНМТ) и ЭНМТ.

Следовательно, научные исследования по снижению смертности и инвалидности детей, родившихся с низкой и экстремально низкой массой тела, являются важнейшей задачей по сохранению жизни и здоровья детей.

Другой проблемой педиатрической науки и практики, особенно остро проявившейся в последние годы, являются так называемые орфанные, или редкие, болезни. К ним относят болезни, частота которых не превышает 10 случаев на 100 тыс. населения. В настоящее время описано более 6 тысяч таких болезней, при этом 80% из



Рис. 2. Проблема выявления редких болезней в педиатрии.

них связано с патологическими изменениями в геноме человека. Остальные болезни, относимые к этой группе, представляют собой пороки развития, врожденные метаболические дефекты.

По экспертным оценкам, в России редкими болезнями страдают сотни тысяч человек. И нередко на лечение одного ребенка мы расходует 25–30 млн рублей в год.

В этой связи очевидна необходимость поиска новых методов профилактики, диагностики и лечения наследственной и врожденной патологии. Подчеркивая важность, государственную значимость данной проблемы, Правительством Российской Федерации 2012 год в объявлен Годом редких (орфанных) болезней.

Согласно Постановлению Правительства России № 403 от 26.04.2012 г., в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, включено 24 нозологии, лечение которых осуществляется за счет бюджетов субъектов Российской Федерации. Еще 4 болезни (муковисцидоз, рассеянный склероз, гипопизарный нанизм и болезнь Гоше) до 2015 г. входят в Перечень так называемых «7 нозологий», при которых лечение обеспечивается за счет средств федерального бюджета.

Учитывая преимущественно генетическую природу редких (орфанных) болезней, следует признать, что в Российской Федерации существуют значительные трудности с выявлением данной патологии. Неонатальный скрининг в России осуществляется только по шести нозологическим формам (рис. 2), тогда как в США и ряде стран Европы – по 25–40. Такое состояние дел, конечно же, затрудняет выявление редких болезней.

В 2011 году для оптимизации неонатального скрининга субъектам России перечислены субсидии в размере 630 млн руб., во всех регионах закуплены оборудование и расходные материалы. Результаты неонатального скрининга в 2011 году представлены на рис. 3; было обследовано более 1,5 млн детей, с наследственными заболеваниями выявлено 978 детей.

Ряд объективных трудностей не позволяет оказывать должную медицинскую помощь детям с редкими (орфанными) болезнями.

1. Отсутствие системы повсеместной ранней диагностики редких болезней:

В 2011 году субъектам России перечислены субсидии в размере **630 млн руб.**, во всех регионах закуплено оборудование и расходные материалы

В 2011 году обследовано более 1,5 млн детей, выявлено с наследственными заболеваниями **978 детей**

АДРЕНОГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ – 160

ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ – 215

ГАЛАКТОЗЕМИЯ – 78

ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ – 359

МУКОВИСЦИДОЗ – 166

ВСЕ ДЕТИ ПОСТАВЛЕНЫ НА ДИСПАНСЕРНЫЙ УЧЕТ И ПОЛУЧАЮТ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Рис. 3. Результаты неонатального скрининга в 2011 году.

– недостаточная осведомленность педиатров в вопросах раннего выявления больных с редкими (орфанными) болезнями;

– дефицит кадров специалистов (врачей-генетиков, цитогенетиков, биохимиков, диетологов и др.).

2. Отсутствие регистров пациентов.

3. Отсутствие большинства стандартов оказания медицинской помощи больным с редкими болезнями, не определены критерии назначения/отмены патогенетической терапии, нет протоколов ведения.

4. Отсутствие многопрофильных лечебных учреждений, способных адекватно и эффективно вести пациентов с редкими болезнями.

5. Недоступность патогенетической терапии и диетотерапии в большинстве регионов (высокая стоимость препарата, несовершенство нормативной правовой базы, нет специалистов по ведению патогенетической терапии).

6. «Информационный вакуум» и отсутствие психологической помощи родителям ребенка с редким заболеванием.

Необходимо подчеркнуть, что наследственные болезни – обширная группа заболеваний с выраженным многообразием клинических проявлений и нарушений метаболических процессов с мультисистемным и полиорганным поражением. Эффективная профилактика, ранняя диагностика, ведение и лечение пациентов с наследственными болезнями требуют **взаимодействия и кооперации различных специалистов, применения всего арсенала современных медицинских и лабораторных технологий.**

На основании имеющегося опыта мы пришли к выводу о необходимости междисциплинарного подхода при ведении ребенка с редким заболеванием, схема которого представлена на рис. 4.

Очевидно, что необходимо приложить дополнительные усилия для развития биомедицинских и научных аспектов исследований редких (орфанных) болезней, прежде всего, для разработки диагностикумов, лекарств и продуктов питания отечественного производства. С учетом генетического характера происхождения профилактика этих болезней может быть начата в пренатальном периоде с комплекса мер первичной профилактики, а также коррекции питания беременной женщины.

Очевидно, что эффективной разработке новых методов диагностики и лечения редких болезней будет способство-

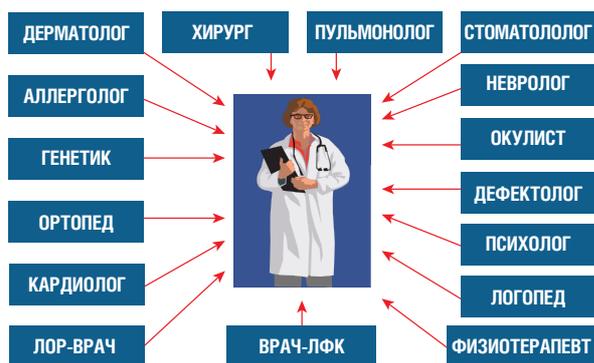


Рис. 4. Междисциплинарное ведение пациентов с редкими болезнями.

вать и создание Национального российского регистра пациентов с редкими (орфанными) болезнями. Немаловажное значение имеет участие отечественных педиатрических научных центров и НИИ в организации фундаментальных международных исследований, направленных на создание новых лекарственных средств с использованием методов генной инженерии и биотехнологий.

6

Одним из важнейших направлений деятельности медицинской науки, и особенно педиатрической, является разработка и внедрение новых профилактических технологий прогрессирующих, инвалидизирующих и жизнеугрожающих болезней у детей.

В нашей стране более 500 тыс. детей-инвалидов. Частота детской инвалидности в России наиболее высока в регионах Юга, Сибири и Дальнего Востока. Недочет детской инвалидности составляет около 250 тыс. детей. Это связано с несовершенством правовой и нормативной базы установления инвалидности у детей. По мнению экспертов, вследствие того, что в России «ребенок-инвалид» — это, прежде всего, экономическое понятие, экспертиза инвалидности не стремится зафиксировать все нарушения социальной адаптации ребенка, а заинтересована снизить статистические показатели, поэтому и имеет место недочет детской инвалидности.

В структуре причин детской инвалидности около 40% составляют перинатальные поражения центральной

нервной системы и пороки развития, около 25% — соматические и инфекционные болезни (диабет, бронхиальная астма, ревматические болезни, болезни органов пищеварения, болезни глаза, уха, костно-мышечной системы).

Следует отметить, что почти в 50% случаев инвалидность детей предотвратима при более широком использовании уже известных профилактических технологий (медико-генетическое консультирование, расширение Национального календаря прививок, своевременная диагностика и эффективное лечение с контролем болезни, реабилитационные технологии).

По официальным данным, общая заболеваемость детей в возрасте до 14 лет за последние 10 лет увеличилась на 26,6%, 15–17-летних — на 97,8%. Заболеваемость увеличивается преимущественно за счет болезней органов пищеварения, костно-мышечной, эндокринной и мочеполовой систем, патологии органов кровообращения.

По данным научных исследований, истинная заболеваемость детей всех возрастных групп превышает заболеваемость по официальной статистике на 50–60%. Недочет наиболее выражен по болезням крови, костно-мышечной и мочеполовой систем.

Необходимо признать, что для эффективной профилактики тяжелых, прогрессирующих, инвалидизирующих и жизнеугрожающих болезней у детей необходима **реорганизация системы оказания медицинской помощи детям (организационно-методический блок):**

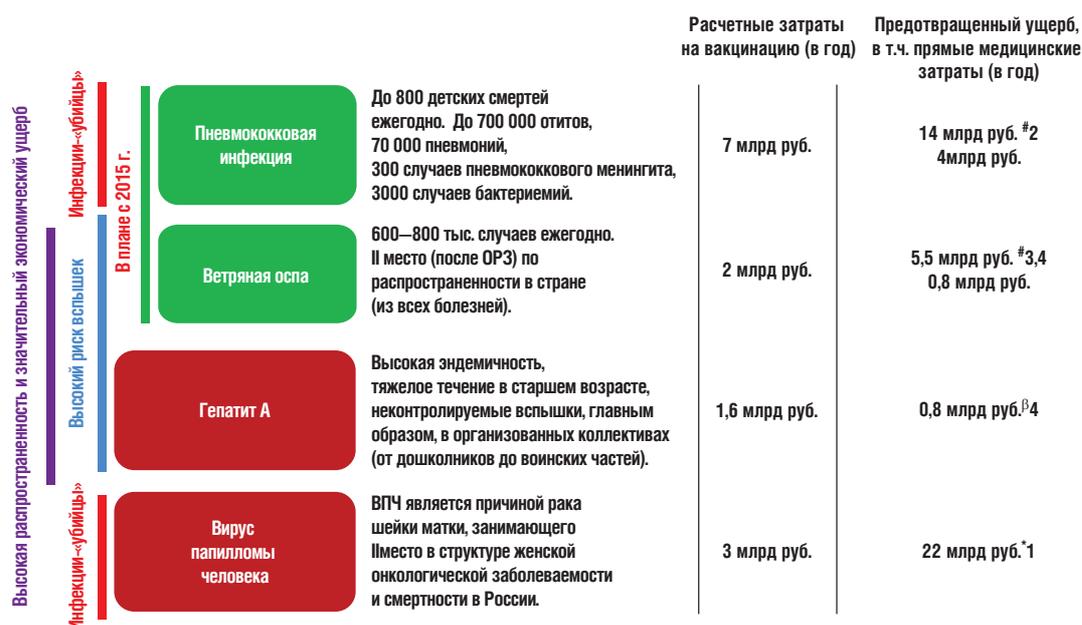
- совершенствование системы диспансеризации детей, в том числе подросткового возраста;
- совершенствование системы установления статуса «ребенок-инвалид»;
- разработка модели медико-психолого-педагогической помощи детям, родившимся с ОНМТ и ЭНМТ, на разных уровнях ее оказания;
- совершенствование работы учреждений первичной медико-санитарной помощи детям, в том числе по комплексной реабилитации (детские поликлиники, дома ребенка).

В Российской Федерации практически ликвидирована система комплексной реабилитации детей с хронической патологией и детей-инвалидов (число детских санаториев ежегодно сокращается на 10–30 учреждений, в детских стационарах развернуто немногим более 2,5 тыс. коек для восстановительного лечения). Не создано адекватной системы комплексной реабилитационной помощи, соответствующих структурных подразделений детских поликлиник. Эти вопросы нам также предстоит решить в последнее время. Кроме того, учитывая значительное влияние социальных факторов на формирование здоровья детей, необходимо развивать сеть отделений медико-социальной помощи.

Как уже упоминалось выше, одной из возможностей снижения заболеваемости, инвалидности и смертности является специфическая иммунопрофилактика так называемых контролируемых инфекций. Право быть защищенным от всех болезней, развитие которых можно предупредить, записано в Конвенции по правам ребенка. Российский Национальный календарь прививок обеспечивает нашим детям защиту от 10 таких инфекций, в то время как вакцинацией можно предотвратить развитие значительно большего числа болезней, в том числе смертельно опасных (рис. 5). В то же время фармако-экономическими исследованиями показано, что наряду с медико-социальным эффектом, специфическая иммунопрофилактика выгодна и экономически государству —

	США	Аргентина	Казахстан	Израиль, Германия, Греция и др. страны Европы	Россия
Туберкулез					
Гепатит В					
Краснуха					
Гемофильная инфекция					
Корь					
Коклюш					
Столбняк					
Дифтерия					
Паротит					
Полиомиелит					
Пневмококк					
Ветряная оспа					
Вирус папилломы человека					
Менингококковая инфекция					
Гепатит А					
Ротавирусная инфекция					

Рис. 5. Календари профилактических прививок в странах мира. Данные ВОЗ и МЗСР РФ. 2011 год.



Источники: 1. Журнал инфектологии. Данные готовятся в печать.
2. Журнал инфектологии. 2011;3(4):78-83.
3. Вопросы современной педиатрии. 2011;10(5):14-19.
4. Эпидемиология и вакцинопрофилактика. 2010; 4(53):78.

— при условии, что все детское население привакцинировано;
* — при условии, что вся женская популяция привакцинирована;
β — при условии, что все население привакцинировано

Рис. 6. Приоритеты развития календаря в части новых вакцин: консенсус специалистов и предложения Минздравсоцразвития России.

затраты на лечение управляемых вакцинацией болезней могут быть сокращены вдвое, а в случае папилломавирусной инфекции — в 7–8 раз (рис. 6). В то же время отсрочка введения в календарь прививок вакцинации от социально-значимых инфекций не только увеличит в разы экономические потери государства, но и обречет более половины рожденных детей на развитие болезней, от которых они могли быть защищены. Кроме того, страна потеряет тысячи детских жизней в результате развития тяжелых форм болезни. Подобная перспектива наглядно показана на примере пневмококковой инфекции (рис. 7).

Наряду с расширением календаря прививок для эффективности профилактических мероприятий нема-

ловажно своевременное обеспечение всех регионов вакцинами. Несмотря на относительно небольшое число производителей, рынок вакцин является высококонкурентным. Все вакцины, предназначенные для расширения календаря, зарегистрированы в России как минимум двумя производителями. В то же время крайне важно наладить отечественное производство вакцин, не имеющих российских аналогов, а также улучшить технологии производства уже имеющихся отечественных вакцинных препаратов — подобная тенденция уже существует в нашей стране. Отечественные производители готовы на равных условиях конкурировать с глобальными производителями (рис. 8).



Рис. 7. Перенос сроков расширения Календаря на 2015 год: два года упущенных возможностей (прогноз на примере пневмококковой инфекции).



Рис. 8. Готовность российских производителей и конкуренция на рынке вакцин.



Рис. 9. Научная платформа «Педиатрия».

8

Для решения проблем высокой заболеваемости, инвалидности и смертности детей разного возраста необходимы научное обоснование и разработка современной эффективной системы диспансеризации детского населения, особенно подросткового возраста, включающая комплексное решение вопросов сохранения и укрепления репродуктивного и трудового потенциала страны. Кроме того, важно планирование общероссийских многоцентровых научных исследований под контролем головного учреждения, а также привлечение не только учреждений РАМН и Минздрава России,

но РАО, Минобрнауки России и т.д. Признание государством необходимости проведения указанных мероприятий, внедрения современных информационных и производственных технологий отображено в инициации и создании платформы «Педиатрия» и Указе Президента России о Национальной стратегии действий в интересах детей на 2012-2017 годы (рис. 9). В рамках указанной платформы планируется решение тех глобальных проблем детского здравоохранения, о которых говорилось выше. Будут осуществлены учет и анализ различных параметров, сочетание которых позволит создать критерии формирования групп риска в популяции детей для проведения адресных профилактических мероприятий. Для обеспечения прогноза формирования здоровья на основании учета и анализа исследуемых параметров планируется разработка математических моделей оценки прогностического риска развития болезней. Кроме того, регистры больных позволят создавать когорты для проведения генетических, биомедицинских исследований, эффективно внедрять разрабатываемые подходы к профилактике и терапии. Управление платформой поручено Научному центру здоровья детей, планируется также создание единого педиатрического портала как основной части формирования национальной системы научных исследований и технологических разработок в педиатрии.

В реализации платформы согласились участвовать 19 НИИ и научных центров РАМН, 48 педиатрических кафедр медицинских вузов страны и 6 – последипломного образования, ряд учреждений РАН, РАО, Минобрнауки. Получено около 300 предложений по проведению научных исследований, из них около 100 из Научного центра здоровья детей РАМН.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Баранов Александр Александрович, академик РАН и РАМН, вице-президент РАМН, директор ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН

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

Тел.: (499) 134-30-83

E-mail: baranov@nczd.ru