

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, гипофизарный 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.**

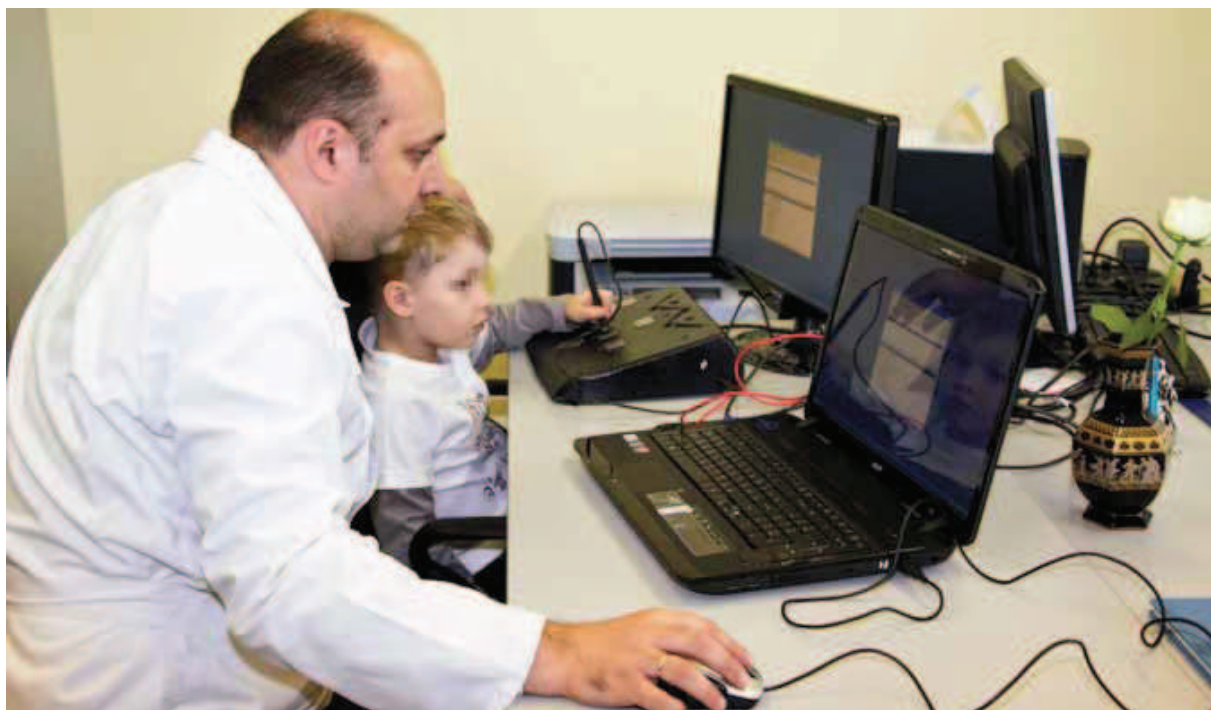
Планируется создание комплексной программы малоинвазивной диагностики при болезнях пищеварительного тракта у детей, что увеличит эффективность диагностики, лечения и профилактики болезней пищеварительного тракта у детей: пищевода Барретта, кишечной метаплазии, новообразований, воспалительных заболеваний 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 $\alpha$ -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

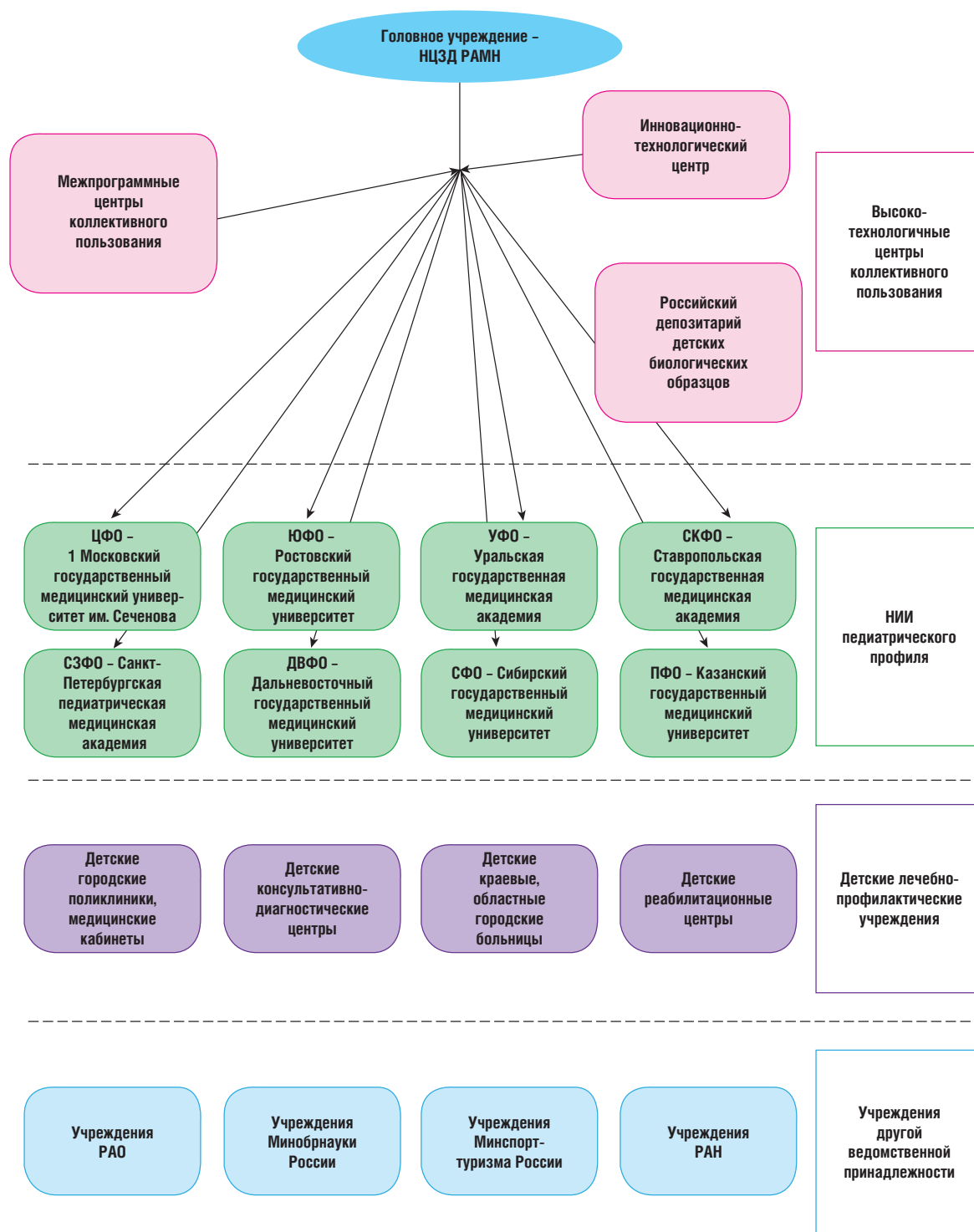


Рис. 7. Участники платформы «Педиатрия».

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](mailto:namazova@nczd.ru)