



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МИНЗДРАВА РОССИИ)

119991, Москва
Ломоносовский проспект, 2, стр.1
ИНН 7736182930
КПП 773601001

Телефон: 8 499 134-30-83
Факс: 8 499 134-70-01
e-mail: info@nczd.ru
www.nczd.ru

Исх. №

88-21/ПВ

« 02.02.2018 г. »

Министерство здравоохранения
Российской Федерации
Заместителю директора
Департамента медицинской помощи
детям и родовспоможения
О.В. Чумаковой

Уважаемая Ольга Васильевна!

ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России направляет заявление о рассмотрении протокола клинической апробации «Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции».

Приложение: согласие на размещение в сети «Интернет» - 1 стр.
заявление и протокол – 18 стр.
ИРК – 15 стр.

Директор

А.А. Баранов

исп. Лупандина-Болотова Г.С.
8-915-225-19-45

Минздрав России



2013710

05.02.18

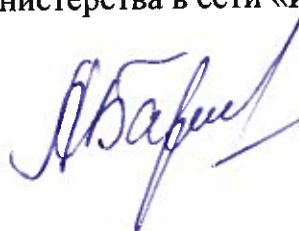
**Заявление
о рассмотрении протокола для клинической апробации**

1.	Наименование федеральной медицинской организации, научной или образовательной организации, осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья, являющейся разработчиком протокола клинической апробации	Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации
2.	Адрес места нахождения организации	119991, Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1
3.	Контактные телефоны и адреса электронной почты	Маргиева Т.В., к.м.н., зав. отд. Отделение нефроурологических, метаболических болезней и заместительной почечной терапии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, тел.: +, e-mail: tea@nczd.ru Лупандина-Болотова Г.С. к.м.н, зав. отделением ЛФК ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, тел. +79152251945, e-mail l.bolotova@nczd.ru
4.	Название предлагаемого для клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации	Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции
5.	Число пациентов, необходимое для проведения клинической апробации	40

Приложение:

1. Протокол клинической апробации на 17 л.
2. Индивидуальная регистрационная карта наблюдения пациента в рамках клинической апробации на 15 л.
3. Согласие на опубликование протокола клинической апробации на официальном сайте Министерства в сети «Интернет» на 1 л.

Директор


 А.А. Баранов

Протокол клинической апробации

Метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации

1) Паспортная часть

- 1. Название предлагаемого к проведению клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (далее – метод).**

Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции

- 2. Наименование и адрес федеральной медицинской организации, разработавшей протокол клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (далее протокол клинической апробации).**

Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 119991, Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1.

- 3. Фамилия, имя, отчество и должность лиц, уполномоченных от имени разработчика подписывать протокол клинической апробации.**

Маргиева Т.В., к.м.н., зав. отд. Отделение нефроурологических, метаболических болезней и заместительной почечной терапии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, тел.: +, e-mail: tea@nczd.ru
Лупандина-Болотова Г.С. к.м.н, зав. отделением ЛФК ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, тел. +79152251945, e-mail l.bolotova@nczd.ru

2) Обоснование клинической апробации метода

1. Аннотация метода.

Клиническая апробация будет проводиться на базе ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Необходимо включить 40 детей с несовершенным остеогенезом в возрасте от 6 лет до 18 лет.

На настоящий момент в России отсутствуют клинические рекомендации по реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом, нет алгоритма физической реабилитации, не внедрены современные физиотерапевтические подходы в реабилитации данной группы пациентов. Не отработаны методы психологической адаптации и реабилитации пациентов и их семей.

Вместе с тем, инвалидность при несовершенном остеогенезе, является тяжелым социальным бременем как для отдельной семьи, так и для государства.

Внедрение в клиническую практику лекарственных препаратов – бисфосфонатов, существенно повлияло на течение и прогноз этого тяжелого инвалидизирующего заболевания.

Однако, только медикаментозные методы лечебного воздействия, не способны в полной мере снизить уровень инвалидности, а также улучшить

качество жизни и социальную адаптацию детей с несовершенным остеогенезом.

Предлагаемый протокол клинической апробации включает применение нового метода, включающего комплекс мероприятий, ранее не применяемый в реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом.

Своевременная комплексная реабилитация с применением методов кинезотерапии с обучением родителей, физиотерапии, бальнеолечения, а также индивидуального психологического значительно улучшить качество оказания помощи этой группе пациентов, а также снизить частоту развития тяжелой инвалидности как исхода заболевания.

2. Актуальность метода для здравоохранения, включая организационные, клинические и экономические аспекты.

Несовершенный остеогенез характеризуется повышенной ломкостью костей наследственного характера с широким спектром клинических проявлений — от перинатально-летальной формы и тяжелых деформаций костей до самых легких типов течения. В большинстве случаев заболевание развивается вследствие аутосомно-доминантной мутации в гене коллагена I типа. В настоящее время подход к пациентам с несовершенным остеогенезом мультидисциплинарный. В качестве лечения с целью уменьшения числа переломов проводится медикаментозная терапия бисфосфонатами, а также активная реабилитация и хирургическая коррекция деформации костей.

Однако, на современном этапе развития медицины, задачами терапии НО являются не только достижение медикаментозной ремиссии, но и максимальная физическая, психологическая и социальная реабилитация пациентов. При своевременном адекватном медикаментозном лечении и правильной реабилитационной программе полноценная социализация таких пациентов совершенно достижима.

К реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом также предъявляются особые требования. Она не может носить механистический характер, должна охватывать все аспекты — от методов физического воздействия, до психологической реабилитации самого пациента и его семьи.

Таким образом, предлагаемый протокол клинической апробации реабилитации пациентов с НО использованием прикладной кинезотерапии с обучением родителей, современных методов физио- и бальнеолечения, а также психологической реабилитации, будет способствовать улучшению качества оказания медицинской помощи данной группе пациентов, снижению функциональной и психологической дезадаптации, уменьшению числа госпитализаций, так как эффект от проводимого лечения является более длительным и стойким.

3. Новизна метода и (или) отличие его от известных аналогичных методов.

Применяемые в настоящее время методы реабилитации детей с несовершенным остеогенезом основаны, в основном, на применении традиционных методов занятий лечебной физкультурой. Достаточно ограниченно применяются современные комплексного физиотерапевтического воздействия. Применяемые традиционные методы лечебной физкультуры не предполагают направленного действия на повышение амортизационных свойств позвоночника и сводов стоп, что является принципиальным отличием предлагаемого метода прикладной кинезотерапии для коррекции двигательного стереотипа для детей с Несовершенным остеогенезом.

Немаловажным является практически полное отсутствие в стандартных реабилитационных программах методов психологической реабилитации пациентов и их семей.

Несовершенный остеогенез оказывает негативное влияние как на процесс физического, так и психического развития ребенка. Полностью меняется социальная ситуация его развития, образ жизни всей его семьи. Болезнь приводит к ограничению активности и жизнедеятельности детей, осложняет их психологические взаимоотношения с внешним миром, что может вызывать появление различных отклонений в психическом развитии и искажать процесс формирования личности. Без оказания своевременной психологической помощи хронически больному ребенку вторичные и третичные социальные последствия болезни могут приобретать сложную структуру и проявляться в виде стойкого снижения уровня социальной адаптации.

В настоящее время диагностический и реабилитационный этапы включают в себя методы психологической работы, как с ребенком, так и с членами его семьи.

В отдельных исследованиях показано большое значение каждого из предлагаемых методов реабилитации.

Данный метод клинической апробации, основанный на комплексном применении кинезотерапии с обучением родителей, физио- и бальнеолечения, а также индивидуальной психологической реабилитации пациентов и их семей, может являться основой для разработки клинических рекомендаций по ведению данной группы пациентов.

4. Краткое описание и частота известных и потенциальных рисков применения метода для пациентов, если таковые имеются, и прогнозируемых осложнений.

При взятии образца крови из вены могут возникнуть такие нежелательные явления, возможные и при любой патологии, как головокружение, обморок, болевая реакция, жжение в месте инъекции.

При наложении кинезиотейпов может возникнуть аллергическая реакция кожных покровов в виде умеренной гиперемии.

При приеме лекарственных препаратов возможно развитие нежелательных явлений, заявленных в инструкции по применению препарата.

При проведении процедур кинезотерапии, учитывая повышенную ломкость костей у детей с НО, может возникнуть перелом кости.

5. Ссылки на литературные источники публикаций научных исследований метода или его составляющих (в том числе собственных публикаций) в рецензируемых научных журналах и изданиях, в том числе в зарубежных журналах (названия журналов/изданий, их импакт-фактор).

1. Буренина И.А. Современные методики криотерапии в клинической практике. Вестник современной клинической медицины. 2014. Том 7. Приложение 1. С. 57-61 (Импакт-фактор журнала в РИНЦ – 0,241).
2. Федотченко А.А. Грязелечение (пелоидотерапия). Сибирский медицинский журнал. 2010. № 6. С. 273-276 (Импакт-фактор журнала в РИНЦ – 0,242).
3. Буслаева А.С., Венгер А.Л., Лазуренко С. Б. Задачи психологической помощи тяжело больному ребенку и его родителям // Культурно-историческая психология, 2016. Т. 12. №1. С. 56-65.(Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,363).
4. Буслаева А. С. Родительские воспитательные установки при хроническом соматическом заболевании ребенка (на материале юношеского ревматоидного артрита) // Клиническая и специальная психология, 2016.Том. 5, №4. С. 61–75. (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,205).
5. Шляпак Е.А., Габидова Н.Т., Моргатая М.А. Медицинская технология Грязелечение при ювенильном ревматоидном артрите. Физиотерапия, бальнеология и реабилитация. 2008. № 5. С. 54-59 (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,223).
6. Дмитриенко Е.Г., Дмитриенко Т.Г., Конова О.М., Сахарова Е.В., Мамедьяров А.М., Тайбулатов Н.И. Аромафитобальнеотерапия в лечении и профилактике частых респираторных инфекций у детей с хроническими и инвалидизирующими болезнями. Педиатрическая фармакология. -2016. - Т.13. - №5. - С.482-487. (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,299)
7. Конова О.М., Ахмедулина Д.И., Турти Т.В., Рязанов М.В. Влияние жемчужных ванн на динамику показателей мозгового кровообращения у детей с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы. Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. 2014; 1 (91): 22-24. (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,637)
8. Конова О.М., Дмитриенко Е.Г., Давыдова И.В., Сахарова Е.В. Аромафитованны – эффективный метод гидротерапии в комплексном восстановительном лечении детей с различными болезнями. Вопросы

- современной педиатрии.- 2014. – Т.13. – №.4. – С.78-82. (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,443)
9. Попова О.Ф., Попова Е. С. Технологии медицинской реабилитации детей с детским церебральным параличом. Доктор.Ру № 10 (78) - 2012 год. (Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,368)
 10. Сахарова Е.В., Конова О.М., Поляков С.Д., Тайбулатов Н.И. Применение интерактивной кинезотерапии в комплексной реабилитации подростков с дефектами осанки. Физиотерапия, Бальнеология и Реабилитация. 2012. № 3. С. 27-29.(Импакт-фактор журнала в РИНЦ - 0,223).
 11. Andersen P.E. Jr., Hauge M. Osteogenesis imperfecta: a genetic, radiological, and epidemiological study. Clin Genet. 1989; 36(4):250-5
 12. Marini JC. Osteogenesis imperfecta. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson NB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011:chap 692.
 13. Rauch F., Glorieux F. H. Osteogenesis imperfecta. Lancet. 2004 Apr 24; 363 (9418): 1377–85.
 14. Van Dijk FS, Sillence DO. 2014. Osteogenesis imperfecta: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. Am J Med Genet Part A 164A:1470–1481.

6. Иные сведения, связанные с разработкой метода: нет.

III. Цели и задачи клинической апробации.

7. Детальное описание целей и задач клинической апробации.

Цель: улучшить качество оказания медицинской помощи детям с несовершенным остеогенезом на основе нового метода комплексной реабилитации с применением методов кинезотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции.

Задачи.

1. Показать эффективность и безопасность разработанных методов прикладной кинезотерапии, применяемых в комплексе с физио- и бальнеотерапией у детей с несовершенным остеогенезом для широкого применения в клинической практике.
2. Применить разработанную оптимальную схему психологической реабилитации детей с НО и членов их семей для последующей социальной адаптации.
3. Внедрить протокол реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом для дальнейшего применения в широкую клиническую практику.

IV. Дизайн клинической апробации.

8. Научная обоснованность и достоверность полученных на стадии разработки метода данных, включая доказательства его безопасности.

Несовершенный остеогенез – генетически-обусловленное заболевание, характеризующееся повышенной ломкостью костей.

В конечном итоге во взрослом возрасте среди пациентов с несовершенным остеогенезом отмечается частота социальной дезадаптации, снижение производительности труда населения и ухудшение качества жизни.

Это связано не только с проблемами медикаментозной терапии, но и с отсутствием клинических рекомендаций по реабилитации пациентов данной группы.

В протокол реабилитации детей с несовершенным остеогенезом помимо методов прикладной кинезотерапии, обязательно включение методов физиотерапевтического воздействия.

Прикладная кинезотерапия с обучением родителей включает методику, оказывающую воздействие на длинные и короткие миофасциальные цепи, что позволяет скорректировать двигательный стереотип, увеличить амортизационные возможности позвоночника, оказать стимулирующее воздействие на мышцы сводов стоп, тем самым повысить опорную функцию и функцию равновесия у детей с несовершенным остеогенезом.

1. Терапия ЭПС.

Воздействие при помощи эластичного псевдокипящего слоя (ЭПС). Эффект псевдокипения создается на поверхности эластичной мембраны от ударов шариками, находящимися под ней и приводящимися в движение при помощи активатора. Разномоментные и разновеликие по силе удары шариков приводят к возникновению и распространению волновых процессов в организме, создавая особое биоакустическое поле. С одной стороны, оно значительно улучшает кровообращение и усиливает обменные процессы, с другой - удары шариков возбуждают расположенные на поверхности тела механорецепторы, что благоприятно влияет на связанные с ними органы.

2. Бальнеолечение.

«Жемчужные» ванны - Перемещающиеся пузырьки воздуха активируют механорецепторы кожи и проприорецепторы суставов и вызывают нейрорефлекторные реакции. В результате происходит усиление обменных процессов в соединительной ткани, микроциркуляции, лимфооттока.

б) Ванны «сухие» углекислые – оказывают выраженное противовоспалительное и трофическое действие на опорно-двигательный аппарат, исключая гидростатическое воздействие, что делает их максимально щадящими и минимально нагрузочными.

в) Ванны сочетанные: «жемчужные» с концентратом «Розмарин» (на основе эфирного масла розмарина) – усиление терапевтического эффекта за счет сочетания воздействия лекарственной ванны и пузырькового микромассажа. Методики проведения ванн: Общие (при поражении суставов верхних и нижних конечностей); Местные ножные ванны (при поражении суставов нижних конечностей, за исключением тазобедренных).

В протокол реабилитации также включен метод кинезиотейпирования. Кинезиотейпы стимулируют нервные рецепторы, усиливая проприорецепцию (функцию сенсорных систем, обеспечивающих информацией относительно позиции, местоположения, ориентации и движения тела и его частей).

Использование комплексной программы физиотерапии, бальнеолечения с включением индивидуального кинезиотейпирования позволит повысить эффективность реабилитации и улучшить катamnестические показатели пациентов.

При этом все методики являются неинвазивными и нетравматичными, что обеспечивает их высокую безопасность при достаточной эффективности.

Диагностика психологического состояния ребенка включает в себя следующие методики:

1. Тест «Рисунок семьи», позволяет оценить эмоциональное состояние ребенка, особенности внутрисемейного взаимодействия.
2. Шкалы Дембо – Рубинштейн для выявления самооценки ребенка.
3. Тест «Три желания» для исследования мотивационных предпочтений.
4. Тест "Диагностика эмоциональных отношений в семье" (Бене – Антониони).
5. Родитель заполняет вопросник "Взаимодействие родителя с ребенком" (Марцинковская Т. Д.).

По итогам психологического обследования (1-2 встречи - 90 минут) и беседы с родителями составляется психологическое заключение, в котором отражаются психологическое состояние ребенка, характер психологических взаимоотношений ребенка с внешним миром (мотивы, цели и способы), уровень сформированности ведущего типа деятельности, ее основных структурных компонентов, степень социальной компетентности, а также рекомендации по его воспитанию и обучению, сведения о необходимых формах и направлениях помощи для развития его личности, оптимизации детко-родительского взаимодействия.

Психологическая помощь семье ребенка, несовершеннолетним остеогенезом, осуществляется по следующим направлениям:

1. Оказание эмоциональной поддержки ребенку для улучшения (или стабилизации) его эмоционального состояния, помощь в адаптации к условиям стационара, повышение самооценки, развитие самосознания и адаптационных механизмов личности, коммуникативных способностей, социально приемлемых способов удовлетворения возрастных и

индивидуальных потребностей, формирования комплаентности и активной жизненной позиции с учетом состояния здоровья. Психологическое сопровождение осуществляется в форме индивидуальных и групповых занятий. Количество индивидуальных занятий (45 минут) с детьми варьируется от 3 до 5 на протяжении одного реабилитационного курса. Групповые занятия проводятся 1 раз в неделю (1,5 часа).

2. Оказание психологической поддержки родителям больного ребенка, повышение уровня их компетентности по вопросам развития личности болеющего ребенка, его обучения и воспитания (1 час в неделю). Психологическое сопровождение включает в себя знакомство родителей с современными научными подходами и концепциями психического развития ребенка с нарушениями здоровья, его обучения. Психологическая поддержка членов семьи ребенка осуществляется в различных организационных формах, таких как: персональное и интерактивное консультирование, наблюдение, демонстрация, практическое обучение родителей педагогическим технологиям, просветительские лекции, беседы, а также индивидуальные занятия с ребенком в присутствии родственников.
3. Обучение родителей эффективным способам взаимодействия с ребенком (1 час в неделю).

9. Описание дизайна клинической апробации должно включать в себя:

9.1. Указание основных и дополнительных (при наличии) исследуемых параметров, которые будут оцениваться в ходе клинической апробации;

Основные параметры, оцениваемые в ходе клинической апробации:

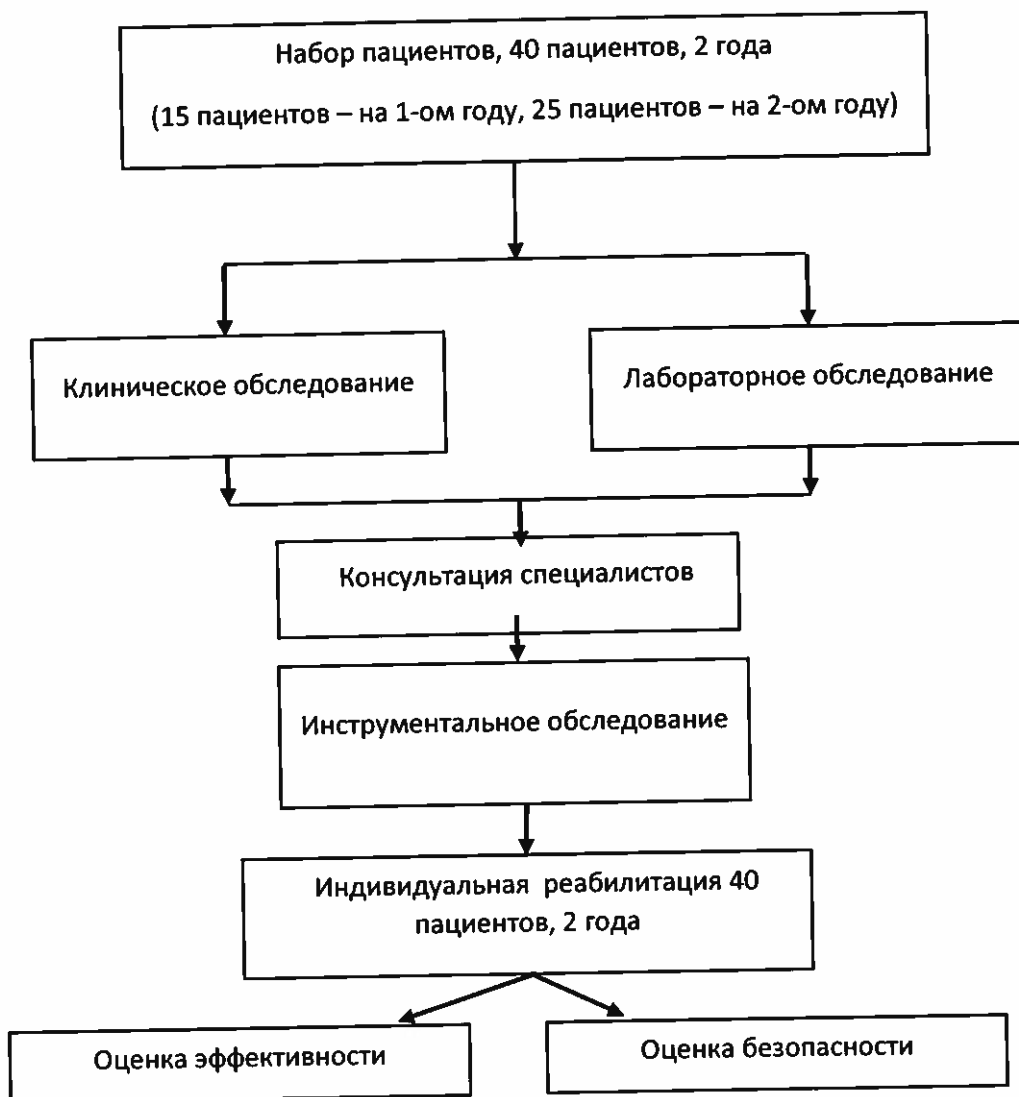
1. Основные показатели функционального статуса опорно-двигательного аппарата: (статическая и динамическая функция позвоночника, суставов), наличие контрактур, тугоподвижности, подвывихов и деформаций суставов, оценка биомеханики ходьбы.
2. Оценка лабораторных показателей: клинический анализ крови, клинический анализ мочи, биохимический анализ крови (определение сывороточного уровня белка, альбумина, трансаминаз, билирубина, мочевины, креатинина).
3. **Новый реабилитационный метод** - использование комплексного метода реабилитации, включая прикладную кинезотерапию, направленную на повышение амортизирующих свойств позвоночника и сводов стоп, физио- и бальнеотерапии и индивидуальной психологической коррекции.
4. Оценка эффективности лечения.

Индивидуальная эффективность лечения будет оцениваться по:

Индивидуальная эффективность реабилитационной программы будет оцениваться по

1) педиатрическим критериям качества жизни (вопросник PedsQL)

12.2. Описание дизайна клинической апробации с графической схемой (этапы и процедуры, а также сроки и условия их проведения, иное);



12.3. Описание метода, инструкции по его проведению

Протокол индивидуализированной реабилитационной терапии будет разработан после скринингового обследования и консультации специалистов различных профилей (педиатр, врач ЛФК, физиотерапевт), а также лабораторного обследования.

После верификации диагноза пациентам будет назначена индивидуальная программа реабилитации, включающая в себя:

- прикладную кинезотерапию с обучением родителей (в том числе, гимнастику, направленную на коррекцию двигательного стереотипа, на

- повышение амортизирующих свойств позвоночника, сводов стоп, работу с длинными миофасциальными цепями, а также дыхательную гимнастику);
- кинезиотейпинг (с натяжением от 0 до 75%);
 - физиотерапевтическое лечение, включающее проведение терапии ЭПС и одного из методов бальнеолечения;
 - занятия с медицинским психологом.
- на протяжении всего периода реабилитации все пациенты будут продолжать назначенную ранее терапию.

На завершающем этапе (в течение года) будет оцениваться эффективность и безопасность разработанного протокола реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом.

12.4. Ожидаемая продолжительность участия пациентов в клинической апробации, описание последовательности и продолжительности всех периодов клинической апробации, включая период последующего наблюдения, если таковой предусмотрен.

Исследование будет проводиться в течение 2х лет (2018-2019 гг.).

Этап. Отбор пациентов. Обследование пациентов в соответствии с разделом 12.1. Инструментальное обследование по показаниям. Подбор и проведение индивидуальной терапии (срок первичной госпитализации 12 дней).

12.5. Перечень данных, регистрируемых непосредственно в индивидуальной регистрационной карте клинической апробации метода (т.е. без записи в медицинской документации пациента) и настоящего протокола клинической апробации.

Визит	Первый
Анамнез заболевания	X
Оценка сопутствующей патологии	X
Лабораторный исследования (клиническая биохимия, клинический анализ крови, анализ мочи)	X
Физикальное обследование	X
Основные показатели жизнедеятельности организма ¹	X
Консультация педиатра	X
Консультация психолога	X
Консультация врача ортопеда	X
Консультация врача ЛФК	X

Консультация врача-физиотерапевта	X
Оценка критериев включения/исключения	X
Проведение комплексной реабилитации	X
Оценка безопасности	X
Оценка эффективности	X

¹ – Вес, рост, температура тела, частота сердечных сокращений, частота дыхания, артериальное давление

V. Отбор и исключение пациентов, которым оказывается медицинская помощь в рамках клинической апробации

10. Критерии включения пациентов.

- Пациенты в возрасте от 6 до 18 лет.
- Подтвержденный диагноз несовершенный остеогенез

11. Критерии невключения пациентов.

- Любые сопутствующие заболевания или отличные от нормы лабораторные показатели, которые могут повлиять на участие пациента в клинической апробации согласно клинической оценке врача.
- Текущее инфекционное заболевание.
- Наличие перелома костей на момент госпитализации

12. Критерии исключения пациентов из клинической апробации (т.е. основания прекращения применения апробируемого метода).

- Нежелательные явления, препятствующие продолжению терапии.
- Социальные или иные причины, которые могут препятствовать проведению регулярных медицинских обследований.

VI. Медицинская помощь в рамках клинической апробации.

13. Вид, форма и условия оказания медицинской помощи.

Вид – медицинская помощь в рамках клинической апробации.

Условия – стационарные (дневной стационар).

Форма – плановая медицинская помощь.

14. Перечень медицинских услуг (медицинских вмешательств).

Наименование	Кратность
Прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда первичный	1
Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1

Прием (осмотр, консультация) врача-ЛФК	2
Прием (осмотр, консультация) врача-физиотерапевта первичный	1
Прием (осмотр, консультация) медицинского психолога первичный	1
Общий (клинический) анализ крови	1
Анализ крови биохимический общетерапевтический	1
Анализ мочи общий	1
Электрокардиография	1
Эхокардиография	1
Взятие крови из вены	1
Ежедневный осмотр врачом педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	12
Миография паравертебральных мышц	2
Миография передних большеберцовых мышц	2
Прикладная кинезотерапия с обучением родителей	10
Кинезиотейпирование	10
Физиотерапевтическое лечение (терапия ЭПС)	10
Физиотерапевтическое лечение (терапия ЭПС и бальнеотерапия)	10
Занятия с психологом	5

15. Лекарственные препараты для медицинского применения, дозировка, частота приема, способ введения, а также продолжительность приема, включая периоды последующего наблюдения.

Нет

Перечень используемых биологических материалов.

Концентрат для ванн с эфирным маслом розмарина
Углекислый газ (в баллонах)

Наименования медицинских изделий, в том числе имплантируемых в организм человека.

Используемые медицинские изделия: кинезиотейпы, шприц медицинский инъекционный однократного применения, бинт марлевый, салфетка стерильная, перчатки хирургические однократного применения.

VII. Оценка эффективности метода

В 2018 г. будет предоставлен промежуточный отчет №1, включающий результаты клинико-инструментального исследования 15 пациентов.

В 2019 г. будет предоставлен окончательный отчет, включающий результаты анализ эффективности терапии исследования 25 пациентов, включенных в 2018 г.

16. Перечень показателей эффективности.

Индивидуальная эффективность реабилитационной программы будет оцениваться по показателям биоэлектрической активности передней большеберцовой мышцы и паравертебральных мышц до и после проведенного курса реабилитации.

17. Перечень критериев дополнительной ценности.

Безопасность терапии будет учитываться путем учета нежелательных явлений у всех пациентов, получавших хотя бы один сеанс реабилитации, включая кинезотерапию, физио- и бальнеотерапию, включенных в схему индивидуальной реабилитации.

18. Методы и сроки оценки, регистрации, учета и анализа показателей эффективности.

На каждого больного, включенного в исследование, заполняется индивидуальная регистрационная карта наблюдения пациента. Анализ параметров эффективности производится с помощью соответствующих математических и статических методов через 6 месяцев лечения.

В 2018 г. планируется включить 15 пациентов. У всех пациентов будут проанализированы и охарактеризованы клинические, лабораторные и инструментальные показатели заболевания и эффективность ранее проводимой терапии, будет применен индивидуализированный протокол реабилитационной терапии, проведен 1 курс реабилитации. В начале 2019 года будет предоставлен промежуточный отчет № 1.

В 2019 г. планируется включить еще 25 пациентов с анализом клинических, лабораторных и инструментальных показателей заболевания и эффективности ранее проводимой терапии. Также будет применен индивидуализированный протокол реабилитационной терапии, проведен 1 курс реабилитации. По итогам проведенного лечения будет представлен окончательный отчет в начале 2020 г.

VIII. Статистика

22. Описание стратегических методов, которые предполагается использовать на промежуточных этапах анализа результатов

клинической апробации и при ее окончании. Уровень значимости применяемых статистических методов.

Все статистические тесты будут проводиться с использованием двусторонних критериев с уровнем достоверности 0.05. Все значения p будут рассчитаны с точностью 2 десятичных знаков. Для непрерывных переменных будут рассчитаны следующие суммарные статистические параметры: размер выборки, среднее, стандартное отклонение, стандартная ошибка, медиана, квартили, минимальное и максимальное значения. Для категориальных переменных будут приведены число и процент пациентов в каждой категории.

Для оценки изменений будет использован критерий Стьюдента для парных значений. В качестве подтверждающего метода может быть использован непараметрический тест (критерий ранговых сумм Вилкоксона для парных значений). Для соответствующих переменных эффективности может приводиться 95% доверительный интервал. Если будут необходимы групповые сравнения, для непрерывных переменных сравнения по каждому визиту и конечной точке будут проводиться с использованием модели дисперсионного анализа (ANOVA). Сравнения категориальных переменных будут проводиться с помощью критерия хи-квадрат или точного критерия Фишера, а также с использованием критерия Крускала-Виллиса (или подобного критерия) для упорядоченных категорий.

23. Планируемое число пациентов, которым будет оказана медицинская помощь в рамках клинической апробации с целью доказательно эффективности апробируемого метода. Обоснование числа пациентов, включая расчеты для обоснования.

В рамках клинической апробации планируется обследовать 40 пациентов с несовершенным остеогенезом. Учитывая отсутствие протокола реабилитации, подразумевающей комплексность и индивидуальный подход, решено провести пилотное скрининговое исследование пациентов данной группы. Для достижения достоверности в группу должны быть включены не менее 40 больных.

IX. Объем финансовых затрат

24. Описание применяемого метода расчета объема финансовых затрат.

Расчет норматива финансовых затрат производится на основании стандартов оказания специализированной помощи детям с заболеваниями опорно-двигательного аппарата не воспалительной этиологии. Также нормативы учитывают фактические расходы при госпитализациях пациента.

Норматив финансовых затрат включает в себя расходы на заработную плату, начисления на оплату труда, прочие выплаты, приобретение

лекарственных средств, расходных материалов, продуктов питания, мягкого инвентаря, медицинского инструментария, прочих материальных запасов, расходы на оплату стоимости лабораторных и инструментальных исследований, проводимых в других учреждениях (при отсутствии в медицинской организации лаборатории и диагностического оборудования), организации питания (при отсутствии организованного питания в медицинской организации), расходы на оплату услуг связи, транспортных услуг, коммунальных услуг, работ и услуг по содержанию имущества, расходы на арендную плату за пользование имуществом, оплату программного обеспечения и прочих услуг, социальное обеспечение работников медицинских организаций, установленное законодательством Российской Федерации, прочие расходы, расходы на приобретение основных средств (оборудование, производственный и хозяйственный инвентарь).

25. Предварительный расчет объема финансовых затрат на оказание медицинской помощи в рамках клинической апробации 1 пациенту, который включает:

Перечень медицинских услуг (наименование и кратность применения)

Наименование	Кратность
Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда	1
Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра	1
Прием (осмотр, консультация) врача-ЛФК	2
Прием (осмотр, консультация) врача-физиотерапевта	1
Прием (осмотр, консультация) медицинского психолога	1
Общий (клинический) анализ крови	1
Анализ крови биохимический общетерапевтический	1
Анализ мочи общий	1
Электрокардиография	1
Эхокардиография	1
Взятие крови из вены	1
Ежедневный осмотр врачом педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	12
Миография паравerteбральных мышц	2
Миография передних большеберцовых мышц	2
Прикладная кинезотерапия с обучением родителей	10
Кинезиотейпирование	10
Физиотерапевтическое лечение: терапия ЭПС	10
Физиотерапевтическое лечение: бальнеотерапия	10
Занятия с медицинским психологом	5

Перечень используемых лекарственных препаратов для медицинского применения (наименования и кратность применения), зарегистрированных в Российской Федерации в установленном порядке;

см. п.18.

перечень используемых медицинских изделий, в том числе имплантируемых в организм человека, зарегистрированных в Российской Федерации в установленном порядке;

см. п.18.

виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания: нет.

Расчет стоимости 1 пациента по протоколу клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации: «Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции».

Наименование расходов	Сумма (руб.)
1. Расходы на заработную плату и начисления на оплату труда, включая научных сотрудников, принимающих участие в реализации протокола	57190,00
2. Расходы на приобретение медикаментов, медицинского инструментария, реактивов, химикатов, лечебного питания, мягкого инвентаря, прочих расходных материалов, включая импланты, вживляемые в организм человека, другие медицинские изделия, используемые в рамках протокола клинической апробации	37891,00
3. Расходы на оплату договорных услуг, связанных с реализацией протокола клинической апробации	5072,00
4. Общехозяйственные расходы (транспорт, связь, коммунальные услуги и работы, расходы на содержание имущества, оплата труда с начислениями на выплаты по оплате труда работников, которые не принимают непосредственного участия в реализации протокола клинической апробации)	9284,00
4.1. Из них расходы на оплату труда с начислениями на выплаты по оплате труда работников, которые не принимают непосредственного участия в реализации протокола клинической апробации	7983,00
ИТОГО:	109437,00

Общая стоимость апробации (40 чел.) – 4 377 480,00 руб., в том числе с разбивкой по годам:

2018 г. (15 чел.) – 1 641 555руб. 00 коп.;

2019 г. (25чел.) – 2 735 925руб. 00 коп.

Директор



А.А.Баранов

Индивидуальная Регистрационная Карта

Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции

Участвующий в исследовании центр № ____.

Номер пациента ____.

Дата рождения ____.

Инициалы пациента ____.

Схема визитов и процедур исследования

Визит	Первый
Неделя	1 нед
Анамнез заболевания	X
Оценка сопутствующей патологии	X
Лабораторный исследования	

(клиническая биохимия, клинический анализ крови, анализ мочи)	X
Физикальное обследование	X
Основные показатели жизнедеятельности организма ¹	X
Консультация педиатра	X
Консультация психолога	X
Консультация врача ортопеда	X
Консультация врача офтальмолога	X
Консультация врача ЛФК	X
Консультация врача-физиотерапевта	X
Оценка критериев включения/исключения	X
Оценка безопасности	X
Оценка эффективности	X

1- Вес, рост, температура тела, частота сердечных сокращений, частота дыхания

Перечень проводимых медицинских услуг

Наименование	Кратность
Прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда первичный	1
Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1
Прием (осмотр, консультация) врача-ЛФК	2
Прием (осмотр, консультация) врача-физиотерапевта первичный	1
Прием (осмотр, консультация) медицинского психолога первичный	1
Общий (клинический) анализ крови	1
Анализ крови биохимический общетерапевтический	1
Анализ мочи общий	1
Электрокардиография	1
Эхокардиография	1
Взятие крови из вены	1

Ежедневный осмотр врачом педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	12
Миография паравертебральных мышц	2
Миография передних большеберцовых мышц	2
Прикладная кинезотерапия с обучением родителей	10
Кинезиотейпирование	10
Физиотерапевтическое лечение (терапия ЭПС)	10
Физиотерапевтическое лечение (терапия ЭПС и бальнеотерапия)	10
Занятия с психологом	5

ВИЗИТ 1/СКРИНИНГ

Руководитель исследования _____

№ пациента _____

Дата визита: ____ - ____ - ____

Дата рождения: ____ - ____ - ____

Демографические данные:

Дата рождения: ____ - ____ - ____

Пол: женский мужской

Этническая принадлежность / Раса:

Белая Черная Латиноамериканская

Азиатская Другая, пожалуйста, укажите какая: _____

Дата подписания формы информированного согласия: ___ - ___ - ____

Отвечает пациент всем критериям включения? Да Нет

Критерии включения

Да Нет

1. Пациенты в возрасте от 1 года до 18 лет
2. Клинический диагноз Несовершенный остеогенез.

Критерии невключения:

Да Нет

1. Любые сопутствующие заболевания или отличные от нормы лабораторные показатели, которые могут повлиять на участие пациента в клинической апробации согласно клинической оценке врача, любое из противопоказаний, перечисленных в инструкции по применению препаратов, застойная сердечная недостаточность, иммунодефицитные состояния..

2. Текущее острое инфекционное заболевание.

Критерии исключения пациента из клинической апробации:

Да Нет

1. Нежелательные явления, препятствующие продолжению терапии.

2. Социальные или иные причины, которые могут препятствовать проведению регулярных медицинских обследований

Основные показатели жизнедеятельности организма:

Вес __, __ кг

Рост, ____, __ см

Частота сердечных сокращений (сидя) ____ / мин

Температура тела __, __ °С

частота дыхания __ / мин

Определение эффективности проводимой терапии и реабилитации:

1) Миография передних большеберцовых и паравертебральных мышц

Дата исследования: __ - __ - ____

Результаты исследования _____

Анамнез заболевания

Другие диагнозы

1. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)
2. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)
3. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)
4. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)

Лабораторные исследования:

Проведены: Да Нет

Дата исследования: __ - __ - ____

Гематология	Результат	Единицы измерения	Нормы	Оценка
Гемоглобин	---	г/л	120,0-145,0	
Число эритроцитов	---	$10^{12}/л$	4,00-5,20	
Число лейкоцитов	---	$10^9/л$	5,60-8,70	
Число нейтрофилов	---	%	43-65	
Число лимфоцитов	---	%	31-53	
Число моноцитов	---	%	4-8	
Число базофилов	---	%	0-1	
Число эозинофилов	---	%	1-5	
Число тромбоцитов	---	$10^9/л$	150-450	
Скорость оседания эритроцитов	---	мм/ч	1-15 (девочки) 1-10 (мальчики)	

Клиническая биохимия	Результат	Единицы измерения	Нормы	Оценка
Мочевина	---	ммоль/л	1,8-6,4	
Креатинин	---	мкмоль/л	27-62	
Общий билирубин	---	мкмоль/л	3,7-20,5	
АЛТ	---	Ед/л	5-40	
АСТ	---	Ед/л	5-42	
Белок				

Анализ мочи	Результат	Единицы измерения	Нормы	Оценка
РН	---		1000-1030	
Белок	---	г/л	0,00-0,03	
Эритроциты,	---	клеток/мкл	0-5	
Лейкоциты	---	клеток/мкл	0-5	
Глюкоза	---	моль/л	0	
Микроскопическое исследование				

Эхокардиография

Проведено:

Да Нет

Результат: _____

Электрокардиограмма

Проведено:

Да Нет

Результат: _____

Консультации специалистов:

Консультация физиотерапевта

Проведено:

Да Нет

Заключение _____

Рекомендации _____

Консультация врач ЛФК

Проведено:

Да Нет

Заключение _____

Рекомендации _____

Консультация психолога

Проведено:

Да Нет

Заключение _____

Рекомендации _____

Консультация ортопеда

Проведено:

Да Нет

Заключение _____

Рекомендации _____

Предшествующая терапия

Другие диагнозы

1. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)

2. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)

3. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)

4. _____ Дата диагноза __ / ____ (Месяц/год)

СОГЛАСИЕ
на опубликование протокола клинической апробации
на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской
Федерации в сети «Интернет»

г. Москва

«__»_____ 2018 г.

Федеральное государственное автономное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" Минздрава России) в лице директора, академика РАН А.А.Баранова, действующего на основании Устава:

Дает свое согласие на опубликование протокола клинической апробации на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации в сети «Интернет» под названием «Новый метод комплексной реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом с применением кинезиотерапии, физио- и бальнеотерапии, а также индивидуальной психологической коррекции».

1. Настоящее Соглашение распространяется на текст Протокола и сопроводительные документы, включая данное Соглашение.

2. Настоящее Соглашение вступает в силу с даты его подписания обеими Сторонами и действует до момента отзыва заинтересованными сторонами.

Директор


А.А.Баранов