

**Заявление
о рассмотрении протокола клинической апробации**

1.	Наименование федеральной медицинской организации, научной или образовательной организации, осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья, являющейся разработчиком протокола клинической апробации	Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр им. А.Н. Бакулева» Минздрава Российской Федерации
2.	Адрес места нахождения организации	Российская Федерация, Москва, Рублевское шоссе, 135
3.	Контактные телефоны и адреса электронной почты	+7 495 414 7702; egolukhova@bakulev.ru
4.	Название предлагаемого для клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации	«Метод реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д»
5.	Число пациентов, необходимое для проведения клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации	Всего 107 пациентов

Приложение:

1. Протокол клинической апробации на 25 л.
2. Индивидуальная регистрационная карта наблюдения пациента в рамках клинической апробации на 8 л.
3. Согласие на опубликование протокола клинической апробации на официальном сайте Министерства Здравоохранения России в сети «Интернет» 1 л.

Директор
ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ,
академик РАН



E. Golukhova
Голухова Е.З.

ПРОТОКОЛ КЛИНИЧЕСКОЙ АПРОБАЦИИ МЕТОДА ПРОФИЛАКТИКИ, ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ И РЕАБИЛИТАЦИИ

Идентификационный № _____

Дата _____

І. ПАСПОРТНАЯ ЧАСТЬ

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

«Метод реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС (Q20.1, Q 20.8, Q21, Q22, Q23, Q24.2, Q24.4, Q24.5, Q25, Q26.3) с использованием витамина Д».

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

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ), 121552, г. Москва, Рублевское шоссе, д. 135.

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

Голухова Елена Зеликовна – Директор ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, д.м.н., профессор, академик РАН, заслуженный деятель науки РФ, заведующая отделением неинвазивной аритмологии и хирургического лечения комбинированной патологии, гл. внештатный кардиолог-аритмолог Минздрава России

ІІ. ОБОСНОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОЙ АПРОБАЦИИ МЕТОДА ПРОФИЛАКТИКИ, ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ И РЕАБИЛИТАЦИИ

4. **Аннотация метода:**

Витамин Д - плеiotропный гормон, играющий важную роль в функционировании многих органов и систем человеческого организма. По данным иностранных источников, дефицит витамина Д варьирует от 38 до 93% среди детей, оперированных по поводу ВПС [8-5].

Рецепторы к витамину Д были обнаружены во всех основных типах клеток сердечно-сосудистой и мышечной систем. Нормальное содержание 25-гидроксивитамина Д в крови способствует снижению риска атеросклероза, развития артериальной гипертензии, тромбозов, аневризматических расширений сосудов, гипертрофии миокарда, кальцификации клапанов сердца, подавляет воспалительные процессы и обеспечивает оптимальную перфузию в коронарных артериях [6]. По данным мировой литературы, низкие уровни витамина Д связаны с более высокими классами по NYHA, снижением физической работоспособности [7; 8], более выраженным цианозом [9] и плохими исходами заболевания [10].

По данным ряда общепопуляционных исследований [7; 8; 11], доказана прямая связь между уровнем витамина Д в крови и уровнем физической работоспособности, а голландское исследование [11] показало, что переносимость физических нагрузок на фоне нормализации уровня витамина Д может повышаться даже при сохраняющейся гиподинамией. Также интересны данные о том, что процент улучшений после курса кардиореабилитации выше у пациентов, у которых уровень витамина Д в крови изначально был выше (при отсутствии терапии недостаточности витамина Д во время курса реабилитации) [7]. Авторы выявили, что мощность максимально выполняемой физической нагрузки после стандартного метода кардиореабилитации на фоне гиповитаминоза Д

повысилась на 9%, тогда как пациенты с нормальным уровнем витамина Д в крови к концу курса реабилитации показали результат на 21% лучше исходного.

Известно, что кардиореабилитация детей с ВПС, включающая индивидуально подобранные физические нагрузки с учетом клинических противопоказаний для каждого ребенка, оказывает благоприятное влияние на организм в целом, предотвращая осложнения после оперативного вмешательства и пагубные эффекты гиподинамии, способствуя повышению физической работоспособности и качества жизни [12-21]. Однако, стандартный метод реабилитации детей с ВПС не включает исследование уровня витамина Д в крови. Учитывая данные международных источников, можно предположить, что проведение скрининга детей с ВПС, поступающих на кардиореабилитацию после оперативного вмешательства, позволит подтвердить наличие недостаточности витамина Д у детей с ВПС в РФ, а дополнение стандартной программы кардиореабилитации лечением этого состояния будет способствовать повышению эффективности всего реабилитационного процесса.

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

Витамин Д – жирорастворимый витамин, выполняющий функцию стероидного гормона. Многие пациенты на разных сроках после коррекции ВПС имеют жалобы, характерные для гиповитаминоза Д. Дефицит витамина Д у данной когорты пациентов может быть обусловлен как недостаточными инсоляцией и поступлением витамина с пищей, так и операционными факторами, такими как искусственное кровообращение [2; 22]. Общеизвестно, что послеоперационный период у детей с ВПС может осложняться развитием выраженного системного воспалительного ответа, нарушениями процесса свертывания крови, дыхательной и почечной недостаточностью, нарушениями электролитного баланса, аритмиями, дисфункцией миокарда. Имеются данные, что их течение может усугубляться при наличии недостаточности витамина Д в организме [8; 3; 23; 24]. Также учеными была доказана статистически значимая связь между низким уровнем витамина Д, более выраженной дисфункцией сердечно-сосудистой системы и необходимостью вазопрессорной, инотропной медикаментозной поддержки [8-3; 22; 25] и/или гипотензивной терапии [26].

Недостаточность витамина Д у детей с ВПС зависит от тяжести порока и возраста ребёнка, времени, прошедшего с момента после оперативного вмешательства, количества перенесенных операций и многих других факторов. Гиповитаминоз Д в отдаленном послеоперационном периоде является фактором риска развития нарушений работы иммунной системы, свертываемости крови, развития вторичной дисфункции сердечно-сосудистой системы, различных метаболических нарушений, повышения частоты респираторных инфекций, снижения толерантности к физическим нагрузкам и ухудшения прогноза заболевания. По данным *Holler et al.*, дефицит витамина Д выявляется у 70% пациентов после операции Фонтена и может быть предиктором развития остеопороза, который по статистическим данным у данной категории пациентов начинается в детском возрасте [27].

Выявлено, что для детей с ВПС с более низкой концентрацией витамина Д в сыворотке крови характерны более высокие уровни мозгового натрийуретического гормона (BNP), более выраженный цианоз, снижение уровня кальция и повышение уровня паратиреоидного гормона (ПТГ), т.е. у пациентов с ВПС и сердечной недостаточностью дефицит витамина Д ассоциирован с вторичным гипертиреозом. Так как ПТГ секретируется в ответ на гипокальциемию или гиперфосфатемию, а регуляция кальция и фосфора зависит от метаболизма костной ткани, почечной функции и витамина Д, у детей с ВПС, помимо выше перечисленных параметров, также необходимо исследование скорости клубочковой фильтрации, сатурации кислорода [9] и рентгенографии лучевой и локтевой костей.

Терапия недостаточности и дефицита витамина Д заключается в назначении препарата витамина Д, который является недорогим и безопасным лечебным и профилактическим средством дисфункций различных систем органов после кардиохирургических операций. Эффективность терапии гиповитаминоза Д в детском возрасте доказана в ряде клинических исследований. *Walker et al.* показали, что прием витамина Д является эффективной мерой в компенсации дефицита витамина Д у здоровых детей в возрасте 10–14 лет. При приеме препарата в течение 3 месяцев в разных дозах (600 и 1000 МЕ/сут.) средний процентный прирост содержания кальцидиола в плазме крови был значительно выше в группе получавших 600 МЕ/сут (+138%) и 1000 МЕ/сут (+177%) витамина Д по сравнению с контрольной группой, где концентрация 25-гидроксивитамина Д снизилась (-5%) [28]. В одном из рандомизированных клинических исследований сравнивалась эффективность терапии подростков с гиповитаминозом Д препаратом витамина Д в дозах 200 и 2000 МЕ/сут. в течение 12 мес. Авторами доказана нормализация изучаемого параметра у большинства детей, получавших дозу 2000 МЕ/сут., по сравнению с группой сравнения [29]. Еще одно рандомизированное исследование с участием детей и подростков в возрасте 10–17 лет показало безопасность и эффективность долгосрочного приема (1 год) витамина Д в дозе 2000 МЕ/сут. – уровень 25-гидроксивитамина Д в крови нормализовался [30]. Результаты исследования, опубликованные в 2020 г., подтверждают нормализацию уровня кальцидиола в сыворотке крови у 80% подростков из США при назначении лечения препаратом витамина Д в дозе 2000 МЕ/сут. в течение 3 мес. [31].

По результатам клинических исследований и метаанализа выявлена корреляция между увеличением потребления витамина Д на каждые 100 МЕ/сут с повышением содержания 25-гидроксивитамина Д в плазме крови на 1 нг/мл. Следовательно, для достижения оптимального уровня данного метаболита в крови у детей (> 30 нг/мл) требуется прием 1000–3000 МЕ витамина Д в сутки [32].

Исходя из вышеизложенного, можно предположить, что своевременное выявление и лечение дефицита 25-гидроксивитамина Д у детей с ВПС может не только облегчить течение послеоперационного периода и повысить эффективность реабилитационных программ в разные сроки после операции, но и способствовать гармоничному развитию детского организма и снизить сердечно-сосудистый риск у данной категории больных в отдаленном периоде. Также можно предположить, что при выявлении недостаточности витамина Д повышение уровня этого метаболита в крови, сочетающееся с физической активностью, будет способствовать лучшему приросту толерантности к физическим нагрузкам и улучшению качества жизни пациентов с ВПС.

6. Новизна метода и (или) его отличия от известных аналогичных методов:

Учитывая значительно большее снижение уровня 25-гидроксикальциферола у детей с цианотическими пороками сердца по сравнению с бледными пороками [33], их более тяжелое течение после кардиохирургических вмешательств и худший прогноз, типичные жалобы большинства пациентов с различными ВПС на потливость, повышенную утомляемость, плохую переносимость физических нагрузок, которые не всегда возможно полностью нивелировать реабилитационными мероприятиями, и отсутствие знаний об уровне 25-гидроксивитамина Д при тех или иных данных анамнеза, клинической картине и течении заболевания, нами сделано предположение о том, что определение уровня данного метаболита, совместно с показателями кальций-фосфорного обмена, может иметь высокую диагностическую значимость для дальнейшего ведения пациентов с ВПС. Несмотря на разработанную в 2018 г. Национальную программу «Недостаточность витамина Д у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» [34], необходимо изучить эффективность и безопасность применения общепринятых для детей доз препарата витамина Д у пациентов с ВПС до 18 лет.

7. Краткое описание и частота известных и потенциальных рисков применения метода

для пациентов, если таковые имеются, и прогнозируемых осложнений:

При соблюдении всех показаний и противопоказаний к используемым методам диагностики и лечения риск возникновения нежелательных явлений минимальный.

При передозировке препаратов витамина Д возможно развитие гиперкальциемии и/или гиперкальциурии (1,5%) [35] с характерной симптоматикой (вялость, боль в животе, анорексия, констипация, полиурия, никтурия). Длительно сохраняющиеся незначительные биохимические сдвиги или их прогрессирование до тяжелых электролитных нарушений могут привести к развитию дегидратации, почечной недостаточности и возможному нефрокальцинозу. Однако, по данным литературы, токсические эффекты витамина Д развиваются и проявляются крайне редко и чаще всего обусловлены генетической предрасположенностью (<1:10,000) [23] или неправильным приемом высоких доз витамина Д, которые не будут применяться в условиях данной клинической апробации.

8. Ссылки на литературные источники публикаций результатов научных исследований апробируемого метода в рецензируемых научных журналах и изданиях, в том числе в зарубежных журналах (названия журналов (изданий), их импакт-фактор):

1. McNally JD, Menon K, Chakraborty P, et al. The association of vitamin D status with pediatric critical illness. *Pediatrics* 2012;130:429-36 (импакт-фактор 5,417)
2. McNally JD, Menon K, Chakraborty P, et al. Impact of anesthesia and surgery for congenital heart disease on the vitamin D status of infants and children: a prospective longitudinal study. *Anesthesiology* 2013;119:71-80 (импакт-фактор 7,067)
3. Graham EM, Taylor SN, Zyblewski SC, et al. Vitamin D status in neonates undergoing cardiac operations: relationship to cardiopulmonary bypass and association with outcomes. *J Pediatr* 2013;162:823-6 (импакт-фактор 3,7)
4. Acharya N, Doherty DR, Barrowman N, et al. Calcitriol trend following pediatric cardiac surgery and association with clinical outcome. *Pediatr Res* 2018;84:254-260. <https://doi.org/10.1038/s41390-018-0049-1> (импакт-фактор 2,88)
5. Sahu MK, Bipin C, Niraghatam HV. Vitamin D Deficiency and Its Response to Supplementation as “Stoss Therapy” in Children with Cyanotic Congenital Heart Disease Undergoing Open Heart Surgery. *J Card Crit Care TSS* 2020;3:17-23. DOI <https://doi.org/10.1055/s-0039-1696910>
6. Norman PE, Powell JT. Vitamin D and Cardiovascular Disease. *Circulation Research*, 2014. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.113.301241 (импакт-фактор 15,862)
7. Ucay O, Pouche M, Guiraud T, Besnier F, Pathak A, Labrunee M. Vitamin D deficiency related to physical capacity during cardiac rehabilitation. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 60 (2017) 2-5 (импакт-фактор 3,590)
8. Kaul A, Gläser S, Hannemann A, Schäper C, Nauck M, et al. Vitamin D is associated with cardiopulmonary exercise capacity: results of two independent cohorts of healthy adults. *British Journal of Nutrition* (2016), 115, 500-508. doi:10.1017/S000711451500464X (импакт-фактор 1,236)
9. Izumi G, Inai K, Shimada E, Nakanishi T. 25(OH) Vit D kinetics and parathyroid gland function in patients with congenital heart disease. *Congenital heart disease*. 2016; 11(6):700-6 (импакт-фактор 3,334)
10. Judd SE, Tangpricha V. Vitamin D deficiency and risk for cardiovascular disease. *Am J Med Sci*. 2009;338:40-44 (импакт-фактор 1,911)
11. Oosterwerff MM, Meijnen R, Van Schoor NM, et al. Effect of vitamin D supplementation on physical performance and activity in non-western immigrants. *Endocrine Connections* (2014) 3, 224-232. DOI: 10.1530/EC-14-0096 (импакт-фактор 2,592)
12. Carballés García J.F., Palenzuela H. Programa de Rehabilitación Cardíaca Infantil. Editorial Académica Española, 2017, 158 p.

13. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, et al. Sustained Effects of Cardiac Rehabilitation in Children With Serious Congenital Heart Disease. PEDIATRICS [Internet]. American Academy of Pediatrics (AAP); 2006 Sep 1;118(3):e586–e593. Available from: <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2006-0264> (импакт-фактор 5,417)
14. Moalla W, Maingourd Y, Gauthier R, Cahalin LP, Tabka Z, Ahmaidi S. Effect of exercise training on respiratory muscle oxygenation in children with congenital heart disease. European Journal of Cardiovascular Prevention & Rehabilitation [Internet]. SAGE Publications; 2006 Aug;13(4):604–11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/01.hjr.0000201515.59085.69> (импакт-фактор 5,64)
15. Opocher F, Varnier M, Sanders SP, Tosoni A, Zaccaria M, Stellin G, et al. Effects of aerobic exercise training in children after the Fontan operation. The American Journal of Cardiology [Internet]. Elsevier BV; 2005 Jan;95(1):150–2. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.08.085> (импакт-фактор 2,57)
16. Rhodes J. Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children With Serious Congenital Heart Disease. PEDIATRICS [Internet]. American Academy of Pediatrics (AAP); 2005 Dec 1;116(6):1339–45. Available from: <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2004-2697> (импакт-фактор 5,417)
17. Minamisawa S, Nakazawa M, Momma K, Imai Y, Satomi G. Effect of aerobic training on exercise performance in patients after the Fontan operation. The American Journal of Cardiology [Internet]. Elsevier BV; 2001 Sep;88(6):695–8. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9149\(01\)01822-7](http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9149(01)01822-7) (импакт-фактор 2,57)
18. Fredriksen PM, Kahrs N, Blaasvaer S, Sigurdson E, Gundersen O, Roeksund O, et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. Cardiology in the Young [Internet]. Cambridge University Press (CUP); 2000 Mar;10(2):107–14. Available from: <http://dx.doi.org/10.1017/s1047951100006557> (импакт-фактор 0,027)
19. Sklansky MS, Pivarnik JM, Smith EO, Morris J, Bricker JT. Exercise Training Hemodynamics and the Prevalence of Arrhythmias in Children Following Tetralogy of Fallot Repair. Pediatric Exercise Science [Internet]. Human Kinetics; 1994 May;6(2):188–200. Available from: <http://dx.doi.org/10.1123/pes.6.2.188> (импакт-фактор 2,12)
20. Balfour IC, Drimmer AM, Nouri S, Pennington DG, Hemkens CL, Harvey LL. Pediatric cardiac rehabilitation. Am J Dis Child. 1991;145:627-630
21. Miller TL, Horgan S, Lipshultz SE. Exercise rehabilitation of pediatric patients with cardiovascular disease. Progress in Pediatric Cardiology [Internet]. Elsevier BV; 2005 May;20(1):27–37. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ppedcard.2004.12.002> (импакт-фактор 0,208)
22. Dohain AM, Almogati J, Al-Radi OO, et al. Serum vitamin D status following pediatric cardiac surgery and association with clinical outcome. European Journal of Pediatrics (2020) 179:635–643. <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03538-x> (импакт-фактор 2,305)
23. McNally JD, Menon K. Vitamin D deficiency in surgical congenital heart disease: prevalence and relevance. Transl Pediatr. 2013 Jul; 2(3): 99–111. doi: 10.3978/j.issn.2224-4336.2013.07.03 (импакт-фактор 2,286)
24. Higgins DM, Wischmeyer PE, Queensland KM, Sillau SH, Sufit AJ, Heyland DK (2012). Relationship of vitamin D deficiency to clinical outcomes in critically ill patients. JPEN J Parenter Enteral Nutr 36:713–720. <https://doi.org/10.1177/0148607112444449> (импакт-фактор 2,853)
25. Abou Zahr R, Faustino EVS, Carpenter T, Kirshbom P, Hall EK, Fahey JT, Kandil SB (2017) Vitamin D status after cardiopulmonary bypass in children with congenital heart disease. J Intensive Care Med 32:508–513 . <https://doi.org/10.1177/0885066616652077> (импакт-фактор 3,142)

26. Kim D, Kim J. Age and sex differences in the relationship between serum 25-hydroxyvitamin D and hypertension in the general Korean population. *European Journal of Clinical Nutrition*. 2016; 70: 326-32 (импакт-фактор 3,040)
27. Holler F, Hannes T, Germund I, et al. Low serum 25-hydroxyvitamin D levels and secondary hyperparathyroidism in Fontan patients. *Cardiol Young*. 2016;26(5):876-884 (импакт-фактор 0,840)
28. Walker G.E., Ricotti R., Roccio M., Moia S., Bellone S., Prodam F., Bona G. Pediatric obesity and vitamin D deficiency: a proteomic approach identifies multimeric adiponectin as a key link between these conditions. *PLoS One*. 2014;9(1):83685 (импакт-фактор 2,74)
29. Holick M.F. Vitamin D: extraskeletal health. *Rheum Dis Clin North Am*. 2012;38(1):141–160 (импакт-фактор 3,244)
30. Marchisio P., Consonni D., Baggi E., Zampiero A., Bianchini S., Terranova L., Tirelli S., Esposito S., Principi N. Vitamin D supplementation reduces the risk of acute otitis media in otitis-prone children. *Pediatr Infect Dis J*. 2013;32(10):1055–1060 (импакт-фактор 2,723)
31. Kumaratne M, Vigneron F, Cisneros J. Treatment with Vitamin D3 in Vitamin D Deficient Adolescents: A Pilot Study. *Global Pediatric Health*; 7: 1–5; 2020. DOI: 10.1177/2333794X20976240 (импакт-фактор 0,508)
32. Громова О.А., Торшин И.Ю. Витамин D — смена парадигмы. Под ред. акад. РАН Е.И. Гусева, проф. И.Н. Захаровой. М.: ГЭОТАР-Мед. 2017. С. 417–420
33. Noori NM, Nakhaee-Moghadam M, Teimouri A, Pakravan A, Boryri T. 25-hydroxy Vitamin D Serum levels in Congenital Heart Disease (CHD) Children Compared to Controls. *Int J Pediatr* 2018; 6(8): 8129-38. DOI: 10.22038/ijp.2018.31049.2742
34. Национальная программа «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» / Союз педиатров России [и др.]. — М.: ПедиатрЪ, 2018. — 96 с.
35. McNally JD, Iliriani K, Pojsupap S, Sampson M, et al. Rapid Normalization of Vitamin D Levels: A Meta-Analysis. *Pediatrics* 2015;135:152-66. DOI: 10.1542/peds.2014-1703 (Импакт-фактор 5,417)
36. Оценка функционального состояния детей и подростков с неврологической патологией с целью определения их возможностей для занятия физической культурой и спортом (часть 1- допуск к занятиям физической культурой)/ Методические рекомендации № 25 Департамента Здравоохранения города Москвы. Москва, 2016. – 24 с.
37. Функциональные пробы в лечебной и массовой физической культуре: учебное пособие / О. М. Буйкова, Г. И. Булнаева; ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России, Курс лечебной физкультуры и спортивной медицины, Кафедра физического воспитания – Иркутск: ИГМУ, 2017. – 24 с.

9. **Иные сведения, связанные с разработкой метода.**

Нет

III. Цели и задачи клинической апробации

10. **Детальное описание целей и задач клинической апробации:**

Цель исследования: практическое применение разработанного и ранее не применявшегося метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д для подтверждения доказательств его клинико-экономической эффективности.

Задачи исследования:

1. сравнить безопасность метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д и стандартного метода реабилитации детей после хирургической коррекции ВПС;

2. сравнить клиническую эффективность метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д и стандартного метода реабилитации детей после хирургической коррекции ВПС;

3. сравнить клинико-экономическую эффективность метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д и стандартного метода реабилитации детей после хирургической коррекции ВПС.

IV. Дизайн клинической апробации

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

Перед проведением настоящей апробации был проведен анализ данных литературы, включающих результаты исследований, проведенных за рубежом, который позволил определить круг изучаемых параметров. Проведенный анализ позволил сделать следующие выводы: для детей с ВПС до и после оперативного вмешательства характерны недостаточность или дефицит витамина Д, которые могут значительно усугублять самочувствие пациента и приводить к нарушениям регуляции многих органов и систем организма.

Многие пациенты с ВПС имеют жалобы, характерные для гиповитаминоза Д. Для того, чтобы дифференцировать, обусловлена ли данная симптоматика гиповитаминозом Д или другими причинами (например, детренированностью, патологией опорно-двигательного аппарата, нарушением регуляторных систем организма, особенностями психологического состояния и пр.), необходимо оценить уровни 25-гидроксивитамина Д в крови пациентов с вышеперечисленными жалобами, сопоставить их с имеющимися клиническими проявлениями, при наличии показаний назначить терапию препаратом витамина Д (колекальциферолом), проконтролировать эффективность и безопасность назначенного лечения и сравнить динамику клинической симптоматики после курса терапии. Это позволит оценить необходимость проведения скрининговых исследований уровня данного метаболита у пациентов с ВПС и своевременно купировать гиповитаминоз Д, что позволит минимизировать развитие ряда осложнений после операций по поводу ВПС, а также провести дифференциальный диагноз этиологии части клинических проявлений и говорить об обоснованном назначении патогенетической медикаментозной (например, гипотензивной) и нелекарственной терапии.

При изучении переносимости препаратов витамина Д, по данным литературы, побочных эффектов на водный раствор колекальциферола не выявлено. Гиперкальциемия отмечалась у единичных пациентов и только при значительном превышении референсных значений 25-гидроксивитамина Д в крови.

В рамках клинической апробации будет проведено открытое проспективное исследование. Все используемые методы применялись ранее в клинической практике и исследовались в рамках клинических испытаний. Проанализированные данные позволяют предполагать, что предлагаемый метод лечения и реабилитации будет как эффективен, так и безопасен у детей с ВПС после кардиохирургических вмешательств.

Своевременное выявление и назначение терапии препаратами витамина Д – безопасный и недорогой способ профилактики ряда послеоперационных нарушений у детей с ВПС.

12. Описание дизайна клинической апробации:

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

Основными исследуемыми параметрами будут являться уровень 25-

гидроксивитамина Д в сыворотке крови и толерантность к физнагрузкам (низкая, средняя, высокая по мощности выполняемой физнагрузки (Вт/кг)).

Дополнительными параметрами будут определены:

- показатели кальций-фосфорного обмена (общего и ионизированного кальция, неорганического фосфора, щелочной фосфатазы, паратиреоидного гормона в крови, кальция и фосфора в моче), рго-BNP, скорость клубочковой фильтрации;
- тип реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку (нормотонический/ гипотонический (астенический)/ гипертонический/ дистонический/ ступенчатый);
- результаты функциональных проб (Штанге, Генчи, Ромберга, простой ортостатической, клиностатической),
- результаты обследований:
 - а) ЭКГ (ритм, ЧСС, ЭОС, нарушения ритма),
 - б) ЭхоКГ (размеры камер сердца, КСР, КДР, КСО, КДО, УО, ФВ, клапанный аппарат, средний и пиковый градиенты на клапанах, наличие регургитации/ стеноза, толщина стенок/перегородок);
 - в) рентгенография лучевой и локтевой костей (рентгенографические признаки рахита/ кальциопении);
- снижение частоты заболеваемости респираторными инфекциями;
- уменьшение медикаментозной нагрузки;
- улучшение психоэмоционального статуса.

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

Планируется проведение проспективного обсервационного открытого исследования. В исследование будут включены 107 пациентов с различными ВПС, имеющими характерные для гиповитаминоза Д жалобы и/или клинические проявления.

Начало исследования – 2021 год. Окончание исследования - 2023 год.

1 этап: скрининг детей в возрасте 8-17 лет с ВПС после оперативного лечения (1-2 недели после операции)

- Общеклинический осмотр, сбор анамнеза, включая уровень физической активности
- Оценка критериев включения и невключения
- *Подписание информированного согласия*
- Клинический анализ крови
- Биохимический анализ крови, включая 25-гидроксивитамин Д, показатели кальций-фосфорного обмена, рго-BNP
- Анализ мочи (клинический; кальций, фосфор в суточной моче)
- ЭКГ, ЭхоКГ
- Рентгенография органов грудной клетки (по показаниям)
- Осмотр детского кардиолога, врача ЛФК, физиотерапевта, медицинского психолога



Включение в протокол 107 пациентов, соответствующих критериям включения и исключения (госпитализация I – не менее 10 дней)



2 этап: Дополнительные базовые обследования перед назначением комплекса процедур (1-2 дня)

- Проба с физической нагрузкой (проба Мартине-Кушелевского)
- При выявлении отклонений (по показаниям) - СМАД, ХМ-ЭКГ

- Рентгенография лучевой и локтевой костей
- Функциональные пробы

↓
3 этап: назначение курса реабилитации (ЛФК, физиотерапия, занятия с психологом), курса терапии препаратом вит.Д

↓
4 этап: контроль состояния по окончании курса реабилитации в центре

- Оценка жалоб
- Оценка побочных реакций
- Общеклинический осмотр
- Биохимический анализ крови повторный
- Рекомендации детского кардиолога, врача ЛФК, физиотерапевта, медицинского психолога

↓
5 этап: Контрольные обследования (повторные госпитализации II и III по 12-14 дней) через 3 и 9 мес. после включения в программу

- Общеклинический осмотр, сбор анамнеза (уровень физической активности, нежелательные явления терапии, перенесенные заболевания, переломы и т.п.), оценка жалоб
- Осмотр детского кардиолога, врача ЛФК, физиотерапевта, медицинского психолога
- Клинический анализ крови
- Биохимический анализ крови
- Анализ мочи (клинический; кальций, фосфор в суточной моче)
- ЭКГ, ЭхоКГ
- Проба с физической нагрузкой на велоэргометре (субмаксимальный тест)
- При выявлении отклонений (по показаниям) - СМАД, ХМ-ЭКГ
- Рентгенография лучевой и локтевой костей (только через 9 мес.)
- Функциональные пробы

↓
6 этап: индивидуальный подбор физнагрузок, продолжение терапии препаратом вит.Д или перевод на профилактическую дозу препарата с учетом динамики лабораторных показателей и структурно-функциональных показателей сердечно-сосудистой системы

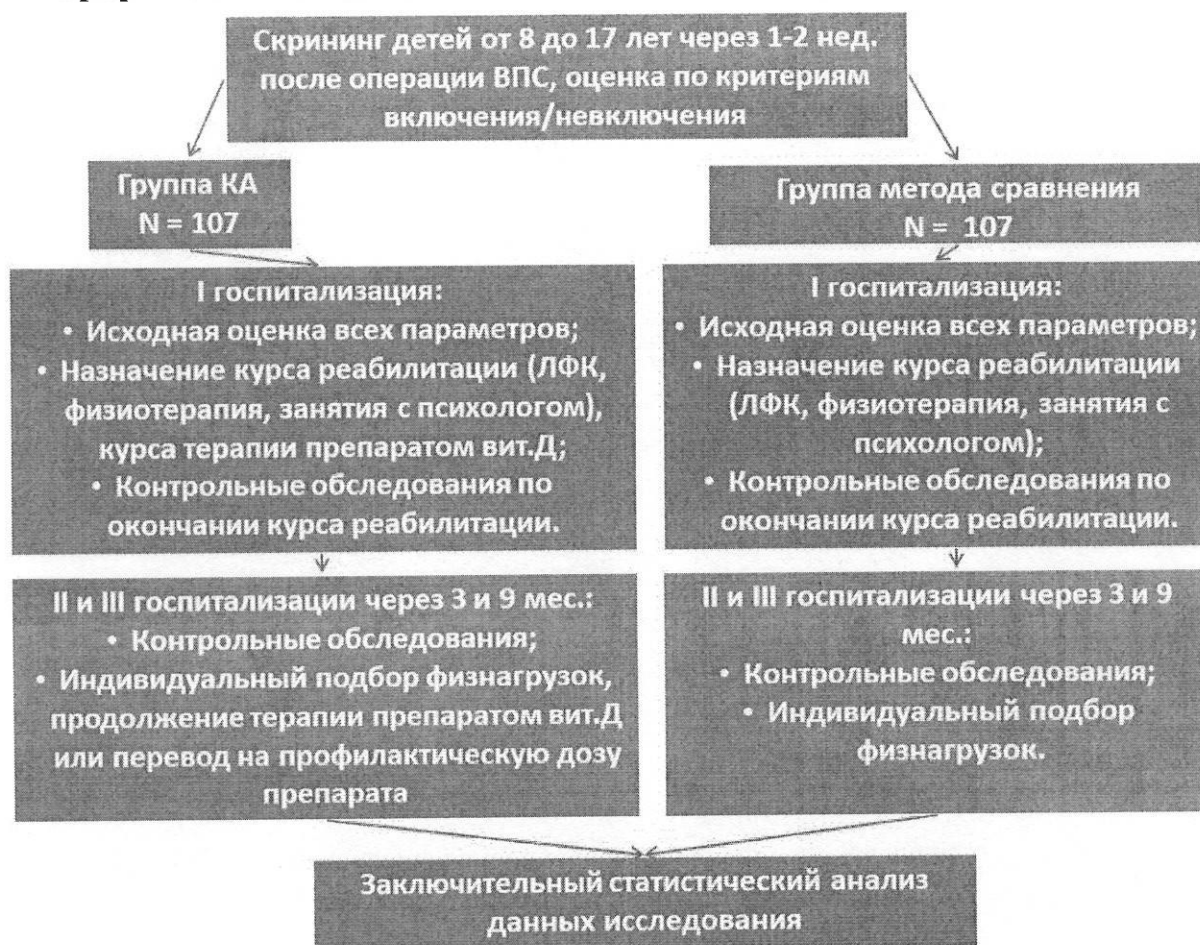
↓
Статистическая обработка данных

↓
Итоговый отчет, составление клинических рекомендаций

3 этапа апробации (включения и контрольных обследований) предусматривают обследование пациента в условиях стационара и проведение курса реабилитации, что обусловлено включением в апробацию пациентов из разных регионов РФ, необходимостью полного комплексного обследования пациентов, включая суточные мониторирования ЭКГ и АД, а также индивидуальный подбор физнагрузок по результатам контрольных исследований. Необходимость 3 этапов обусловлена предположительным достижением нижней границы нормы витамина Д в крови большинством пациентов через 3 мес. после включения в клиническую апробацию и необходимостью их перевода на профилактическую дозу препарата, а также последующего контроля эффективности и безопасности профилактической дозы препарата витамина Д в течение следующих 6 мес. и получения более объективных данных о повышении физической

работоспособности в послеоперационном периоде.

Графическая схема дизайна



12.3. Описание метода и инструкции по его применению.

Забор крови на общеклинический и биохимический анализы проводится утром натощак стандартным способом в стерильных условиях в процедурном кабинете. Анализ суточной мочи на кальций и фосфор собирают в сухую чистую емкость вместимостью 2-3 литра в течение суток после утреннего опорожнения мочевого пузыря с фиксацией времени мочеиспускания. Все последующие порции мочи, выделенные в течение дня, ночи и первую утреннюю порцию следующего дня собирают в одну емкость. Последнее мочеиспускание должно быть осуществлено через 24 часа от отмеченного накануне времени. После завершения сбора мочи содержимое емкости точно измеряется, перемешивается, 30-50 мл пробы мочи отливается в стерильный контейнер с крышкой.

Анализ крови и мочи отправляются в клиническую лабораторию с соблюдением правил транспортировки биологического материала. После получения результатов анализов врачом определяется схема ведения пациента. Контрольные исследования проводятся аналогичным способом через 6 и 12 мес.

Курс реабилитации будет включать:

- 1) Занятия ЛФК в зависимости от возраста, толерантности к физическим нагрузкам, типа реакции сердечно-сосудистой системы на физнагрузки, основного диагноза и сопутствующих заболеваний, сроков после оперативного вмешательства. В зависимости от возраста занятия будут направлены на развитие координации движений, улучшение двигательных навыков и нейронального контроля мышц, повышение выносливости.
- 2) Лечебный массаж (при наличии показаний) с целью улучшения отхождения

мокроты после операции, активации периферического кровообращения, уменьшения пред- и постнагрузки на сердце, коррекции значимых патологий опорно-двигательного аппарата.

- 3) Физиотерапевтические процедуры по показаниям с целью снижения заболеваемости простудными заболеваниями, улучшения общего самочувствия.
- 4) Занятия с психологом с целью выявления проблем ребенка и их коррекции.

Методика проведения и оценка функциональных проб [36]:

- Штанге: измеряется максимальное время задержки дыхания после субмаксимального вдоха.

Методика проведения: исследуемому предлагают сделать вдох, выдох, а затем вдох на уровне 85–95% от максимального. При этом плотно закрывают рот и зажимают нос пальцами. Регистрируют время задержки дыхания.

Оценка пробы: По данным Язловецкого В.С., в норме для детей 7–11 лет – 30–35 сек, 12–15 лет – 40–45 сек, 16–17 лет – 45–50 сек.

- Генчи: регистрация времени задержки дыхания после максимального выдоха.

Методика проведения: исследуемому предлагают сделать глубокий вдох, затем максимальный выдох. Исследуемый задерживает дыхание при зажатом пальцами носе и плотно закрытом рте. Регистрируется время задержки дыхания между выдохом и вдохом.

Оценка пробы: в норме время задержки дыхания составляет 25–40 сек (на 40–50% меньше показателей пробы Штанге).

- Ромберга: для изучения координационной функции нервной системы.

Методика выполнения: при выполнении простой пробы Ромберга испытуемый стоит с опорой на две ноги (пятки вместе, носки немного врозь), глаза закрыты, руки вытянуты вперед, пальцы несколько разведены. Определяется время и степень устойчивости (неподвижно стоит исследуемый или покачивается) в данной позе, а также обращают внимание на наличие дрожания – тремора – век и пальцев рук.

Оценка пробы: твердая устойчивость позы более 15 сек при отсутствии тремора пальцев и век оценивается как «хорошо»; покачивание, небольшой тремор век и пальцев при удержании позы в течение 15 сек - «удовлетворительно»; выраженный тремор век и пальцев при удержании позы менее 15 сек - «неудовлетворительно». Покачивание, а тем более быстрая потеря равновесия, указывают на нарушение координации.

- Простая ортостатическая: характеризует возбудимость симпатического отдела вегетативной нервной системы. Анализируют изменение пульса в ответ на изменение положения тела при переходе из горизонтального в вертикальное. Показатели пульса определяют в положении лежа и по окончании первой минуты пребывания в вертикальном положении.

Оценка результатов 1-й минуты ортостатической пробы (Макарова Г.А., 2003г.)

Оценка	Динамика пульса (уд./мин.)
Отлично	От 0 до +10
Хорошо	От +11 до +16
Удовлетворительно	От +17 до +22
Неудовлетворительно	Более +22
Неудовлетворительно	От -2 до -5

При нормальной возбудимости симпатического отдела вегетативной нервной системы пульс увеличивается на 12–18 уд/мин, при повышенной возбудимости – более 18 уд/мин.

- Клиностатическая: применяется для оценки возбудимости

парасимпатического отдела вегетативной нервной системы.

Методика проведения: у испытуемого производят подсчет пульса в положении стоя за 15 секунд (после пятиминутной адаптации в положении стоя). Затем испытуемый ложится и у него опять определяют пульс в течение 15 секунд после смены положения тела.

Оценка пробы: при нормальной активности парасимпатического отдела вегетативной нервной системы при переходе из вертикального в горизонтальное положение пульс замедляется на 4–12 ударов в минуту. Урежение более чем на 12 ударов указывает на повышенную возбудимость парасимпатической иннервации.

Пробы с физической нагрузкой:

1) Проба Мартине-Кушелевского [37] (первая госпитализация, ранний послеоперационный период):

Методика проведения: перед регистрацией исходных данных испытуемый должен в течение 3–5 минут находиться в состоянии покоя в положении сидя на стуле. Измерения пульса (за 10 секунд) и АД проводят минимум по 3 раза, после этого выбирают наиболее достоверные показатели и заносят их в протокол. Затем обследуемый выполняет 20 глубоких приседаний за 40 секунд в равномерном темпе (1 приседание за 2 секунды). Сразу после последнего приседания испытуемый садится на стул, а врач измеряет ЧСС за первые 10 секунд первой минуты восстановления. Следующие 40 секунд изменяется АД, и за последние 10 секунд первой минуты снова подсчитывается пульс. Данная схема измерений повторяется до тех пор, пока все изучаемые величины не вернуться к показателям покоя.

Оценка пробы: начинается с расчета прироста пульса (в %) и вычисления разницы по систолическому и диастолическому давлению (в мм рт.ст.) между показателями покоя и первыми максимальными значениями, измеренными сразу после нагрузки. На основе этих данных, определяют тип реакции сердечно-сосудистой системы на нагрузочную пробу. Выделяют 5 типов реакции сердечно-сосудистой системы: нормотонический, гипотонический, гипертонический, дистонический и ступенчатый.

Типы реакции	Показатели			
	ЧП*	САД**	ДАД***	Время восстановления
Нормотонический	увеличивается на 50–70 %.	повышается на 15–30 мм рт.ст. (на 15-30 %)	не изменяется или снижается на 5–10 мм рт.ст. (на 10-30 %)	до 3 минут
Гипотонический (астенический)	значительно увеличивается (более 120%)	не изменяется, незначительно снижается или незначительно повышается	не изменяется или незначительно повышается	более 5-10 минут
Гипертонический	значительно увеличивается (более 100 %)	повышается до 180–200 мм рт.ст.	повышается до 90 мм рт.ст. и более	более 5 минут
Дистонический (феномен бесконечного тона)	значительно увеличивается (более 100 %)	повышается до 200 мм рт.ст. и выше	снижается до 0 мм рт.ст.	более 3 минут
Ступенчатый	значительно увеличивается	повышается на 2-й или 3-й	не изменяется или повышается	более 3 минут

	(более 100 %)	минуте восстановительн ого периода		
--	---------------	--	--	--

Примечание:

* ЧП – частота пульса

** САД – систолическое артериальное давление

*** ДАД – диастолическое артериальное давление

Количественный показатель взаимосвязи изменений можно рассчитать по формуле, предложенной Кушелевским Б.П.:

$$ПКР = \frac{ПД_1 - ПД_0}{ЧСС_1 - ЧСС_0}$$

где ПКР – показатель качества реакции ССС на нагрузку (усл.ед);

ПД₀ – пульсовое давление в покое (мм рт.ст);

ПД₁ – пульсовое давление первой минуты восстановления;

ЧСС₀ – частота сердечных сокращений в покое;

ЧСС₁ – частота сердечных сокращений первой минуты восстановления (сразу после нагрузки).

Интерпретация ПКР: 0,1-0,2 – нерациональная реакция, 0,3-0,4 – удовлетворительная реакция, 0,5-1,0 – хорошая реакция, более 1,0 – нерациональная реакция.

- 2) Субмаксимальная проба на велоэргометре: по протоколам PWC₁₇₀ или PWC₁₅₀ (для тяжелых, ослабленных пациентов).

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

Продолжительность исследования для каждого участника составит 9 месяцев. Общая продолжительность исследования должна составить приблизительно 30 месяцев. Действительная длительность или время набора участников могут варьировать. Планируется, что набор пациентов будет осуществлен в течение двух лет исследования (50 пациентов в 2021 году и 57 – в 2022).

12.5. Перечень данных, регистрируемых непосредственно в индивидуальной регистрационной карте клинической апробации метода (т.е. без записи в медицинской документации пациента) и рассматриваемых в качестве параметров, указанных в п. 12.1 настоящего протокола клинической апробации.

Начало исследования (включение в исследование)

Следующая исходная информация будет собрана и внесена в Индивидуальную регистрационную карту (ИРК):

- Пол, возраст, рост и масса тела пациента.
- Название и тип врожденного порока сердца, название и год операции.
- Дата подписания информированного согласия.
- Жалобы на момент поступления, клинические проявления, которые могут быть обусловлены гиповитаминозом Д.
- Данные общеклинического осмотра.
- Результаты лабораторных и инструментальных методов исследования.
- Частота заболеваемости респираторными инфекциями.
- Уровень физической активности в повседневной жизни.
- Тип реакции сердечно-сосудистой системы и толерантность к физическим нагрузкам.

- Функциональные пробы
- Особенности психоэмоционального статуса по данным психологического обследования.
- Все процедуры, назначенные в рамках реабилитации.
- Информация о лекарственных препаратах, получаемых пациентом в течение последних двух недель перед включением в исследование.
- Тактика ведения пациента: назначение колекальциферола, доза препарата/исключение из исследования.

Последующие госпитализации через 6 и 12 мес. после начала исследования

- Те же данные
- Информация о принимаемых лекарственных препаратах с момента предыдущей госпитализации, об отмене/ назначении кардиологических препаратов в течение исследования.
- Тактика ведения пациента: продолжение терапии в прежней дозе/ коррекция терапии - перевод на профилактическую дозу.
- Возникновение любых нежелательных явлений.

V. ОТБОР И ИСКЛЮЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ, КОТОРЫМ ОКАЗЫВАЕТСЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ В РАМКАХ КЛИНИЧЕСКОЙ АПРОБАЦИИ

13. Критерии включения пациентов:

- Оперированные врожденные пороки сердца (1-2 недели после хирургического вмешательства при стабильном состоянии пациента), коды МКБ-10: Q20.1, Q 20.8, Q21, Q22, Q23, Q24.2, Q 24.4, Q 24.5, Q25, Q26.3.
- Пол мужской/женский; возраст 8-17 лет.
- Уровень витамина Д в сыворотке крови ниже референсных значений.

14. Критерии невключения пациентов:

- Уровень витамина Д в сыворотке крови в пределах нормы.
- Отказ подписать информированное согласие на участие в клинической апробации.
- Непереносимость препаратов витамина Д в анамнезе.
- Хроническое заболевание почек, заболевания почечных канальцев, семейная форма гипофосфатемического (резистентного к витамину Д) рахита, хронический метаболический ацидоз; почечная и/или печеночная недостаточность.
- Невозможность проведения пробы с физической нагрузкой.

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

- Выявление заболеваний или состояний, соответствующих критериям невключения.
- Индивидуальная непереносимость или побочные явления терапии препаратом витамина Д.
- Некомплаентность пациента и его родителей, отзыв информированного согласия на участие в КА.

VI. МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ В РАМКАХ КЛИНИЧЕСКОЙ АПРОБАЦИИ

16. Вид, форма и условия оказания медицинской помощи

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь в рамках клинической апробации.

Форма медицинской помощи: плановая.

Условия оказания медицинской помощи: стационарно.

17. Перечень медицинских услуг (медицинских вмешательств)

Медицинские услуги будут оказаны в соответствии с приказом Министерства Здравоохранения Российской Федерации от 13.10.2017 N 804н "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг".

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.031.001	Осмотр (консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	2
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	2
V01.056.001	Осмотр (консультация) врача функциональной диагностики	1	2
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	1	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	1	1
V01.015.005	Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	1

Функциональное обследование			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	12,7
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	12,7
A02.09.002.001	Определение экскурсии грудной клетки	1	2
A02.30.001	Термометрия общая	2	25,4

Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1,33
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,5	3
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	1	1
A09.05.256	Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.004	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	1,67
A06.03.029	Рентгенография локтевой кости и лучевой кости	1	0,67
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	1	0,33
A23.30.007	Определение типа реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку	0,67	1

A23.30.018	Проба Мартинэ-Кушелевского	0,33	1
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,9	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,9	1
A02.30.005	Ортостатическая проба	1	1
A02.30.006	Клиноостатическая проба	1	1
A23.09.001	Проведение пробы Штанге	1	1
A23.09.002	Проведение пробы Генчи	1	1
	Проба Ромберга	1	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.007.001	Индивидуальная клинико-психологическая коррекция	1	2,9
A23.30.009	Составление плана проведения курса лечебной физкультуры	1	1
A19.09.002	Дыхательные упражнения дренирующие	0,33	10
A19.10.001.001	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях сердца и перикарда	1	12,7
A21.01.009	Массаж нижней конечности медицинский	0,5	7
A21.01.004	Массаж верхней конечности медицинский	0,2	7
A21.03.007	Массаж спины медицинский	0,5	7
A21.30.005	Массаж грудной клетки медицинский	0,8	10
	Воздействие физиотерапевтическими факторами	3	10

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

В соответствии с Приложением N 2 к распоряжению Правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 г. N 2406-р «Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций»:

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация (АТХ)	Наименование лекарственного препарата	Усредненная частота предоставления	Единицы измерений	Средняя суточная доза
A11CC	витамин D и его аналоги	колекальциферол	1	МЕ	1500-2000

Примечание. Все препараты, используемые в протоколе, будут применяться в соответствии с возрастными показаниями.

При выявлении гиповитаминоза Д перорально назначается препарат витамина Д 1 раз в день в следующих дозах (предлагается «ступенеобразная» схема дозирования витамина Д для детей разного возраста исходя из формулы, предложенной О.А. Громовой и соавторами: $(740 + \text{Возраст [годы]} \times 93 \text{ [МЕ/сут]})$):

- 4–10 лет — 1500 МЕ/сут,
- 10–18 лет — 2000 МЕ/сут.

Прием витамина D должен осуществляться в таких дозах непрерывно, с сентября по июнь; в летние месяцы (июль, август) назначенная доза витамина снижается на 50%.

После нормализации уровня витамина Д в сыворотке крови (по результатам повторных обследований через 3 и 9 мес. от начала терапии) ребенок будет переведен на профилактическую дозу колекальциферола – 1000 МЕ/сут. (3-18 лет) или 1500 МЕ/сут. (для Европейского Севера России).

Наименования специализированных продуктов лечебного питания, частота приема, объем используемого продукта лечебного питания: Нет.

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

- Набор для забора крови, инвазивный
- Пробирки вакуумные для взятия образцов крови
- Контейнеры для сбора проб мочи стерильные
- Контейнеры для сбора суточной мочи
- Кардиоэлектроды многофункциональные, педиатрические

Иное: Нет.

VII. ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ МЕТОДА

19. Перечень показателей эффективности:

- Нормализация уровня 25-гидроксивитамина Д
- Повышение толерантности к физическим нагрузкам (повышение мощности (максимально выполненной нагрузки) на 20% и более)

20. Перечень критериев дополнительной ценности:

- Нормализация анализов крови (кальция, фосфора, паратиреоидного гормона, щелочной фосфатазы, рго-BNP) и мочи (уровней кальция и фосфора в суточной моче)
- Нормализация реакции сердечно-сосудистой системы на физнагрузки (при наличии исходных отклонений)
- Уменьшение выраженности жалоб и/или клинических проявлений гиповитаминоза Д
- Снижение частоты заболеваемости респираторными инфекциями
- Нормализация результатов функциональных проб
- Снижение дозы и длительности терапии гипотензивными, антиаритмическими и др. лекарственными препаратами, отмена кардиологических и др. медикаментов в связи с нормализацией состояния, по поводу которого они были назначены
- Нормализация психоэмоционального состояния по результатам психологического обследования

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

На основании клинических данных, подтвержденных данными лабораторных и инструментальных методов исследования, функциональными пробами в динамике, результатов физикального обследования, осмотров узкими специалистами, будет

проведена оценка эффективности и безопасности лечения гиповитаминоза Д. Сроки оценки непосредственного результата – через 3 и 9 мес. после начала терапии. На завершающем этапе апробации материалы будут подвергнуты статистической обработке.

VIII. СТАТИСТИКА

22. Описание статистических методов, которые предполагается использовать на промежуточных этапах анализа результатов клинической апробации и при ее окончании. Уровень значимости применяемых статистических методов.

Для создания базы данных будет использована программа MS Excel. Для проведения статистической обработки полученных результатов будут использованы следующие программы: Statistica, SPSS или любые другие программы с доступными статистическими приложениями, которыми располагает клиническая база. Средние выборочные значения количественных признаков будут представлены в виде $M \pm m$, где M – среднее арифметическое, а m – стандартное отклонение.

Для статистической обработки полученных данных будут использованы параметрические и непараметрические методы статистики, выбор которых будет обусловлен характером распределения изучаемых признаков:

- Для количественных признаков – критерий Стьюдента или дисперсионный анализ;
- Для качественных и порядковых признаков – критерии Манна-Уитни и Хи-квадрат.

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

В качестве основной переменной для анализа ее динамики было выбрано значение мощности выполняемой физической нагрузки при выполнении нагрузочного тестирования. Применение статистического калькулятора с использованием уровня значимости 0,05 (принятый для медико-биологических исследований) и мощностью 70% показало, что достаточным количеством включенных пациентов будет 107 пациентов.

Данные размеры выборки необходимы и достаточны для выявления запланированного эффекта (частота достижения клинического эффекта при стандартном методе реабилитации – 9%, при нормализации уровня витамина Д в крови – 21%).

Нами был использован онлайн-калькулятор: <https://www.sealedenvelope.com/>

IX. ОБЪЕМ ФИНАНСОВЫХ ЗАТРАТ

24. Описание применяемого метода расчета объема финансовых затрат.

Расчет нормативов финансовых затрат на оказание одной услуги одному пациенту проводили в соответствии с приказом Минздрава России от 13 августа 2015 г. №556 «Об утверждении методических рекомендаций по расчету финансовых затрат на оказание медицинской помощи по каждому протоколу клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации».

Используется затратный метод, который основывается на расчете всех издержек оказания медицинской помощи, калькуляции всех составляющих медицинского лечения, при этом учитываются обычные в подобных случаях прямые и косвенные затраты на приобретение товаров, работ или услуг, обычные в подобных случаях затраты на транспортировку, хранение, страхование и иные подобные затраты. Также в структуру затрат включена оплата работ сотрудников по формированию протоколов апробации, составлению и ведению индивидуальных регистрационных карт и электронных регистров, работа по

дополнительному времени обследования и анкетирования пациентов, включая телефонные контакты, для сбора и оценки данных по клинической эффективности апробации, работы по статистическому анализу, сбору информации по безопасности и др., стоимость медикаментов и расходных материалов, косвенные расходы, связанные с содержанием помещений (коммунальные услуги, уборка, техническое обслуживание, услуги связи, в т.ч. Интернет) для осуществления необходимых манипуляций, затраты на заработную плату сотрудников, непосредственно принимающих участие в лечении пациента, а также оплата труда сотрудников общеклинического и вспомогательного персонала, административно-управленческого аппарата.

Для определения норматива финансовых затрат произведена оценка стоимости оказания медицинских услуг, в соответствии с актуальным прейскурантом Учреждения, а также текущей стоимости медицинских изделий и лекарственных препаратов, применяемых при апробации. Стоимость медицинских изделий и препаратов определена путем анализа информации, представленной в сети Интернет, на официальном портале Госзакупок, или же на официальном сайте производителя изделия/препарата. Полная стоимость апробации на одного пациента рассчитана путем применения единичной расценки оказания услуг, или стоимости медицинского изделия/препарата, предусмотренное протоколом апробации число раз.

25. Предварительный расчет объема финансовых затрат на оказание медицинской помощи в рамках клинической апробации 1 пациенту, который включает следующий перечень медицинских услуг (наименование и кратность услуг):

Наименование медицинской услуги	Кол-во с учетом кратности и госпитализаций	Стоимость МУ	Стоимость 1 пациента, руб.	Источник сведений о стоимости
Осмотр (консультация) врача-педиатра первичный	3	2 500.00	7 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	3	2 500.00	7 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	6	2 500.00	15 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	6	2 500.00	15 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ

Осмотр (консультация) врача функциональной диагностики	6	2 500.00	15 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	3	3 000.00	9 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	3	3 000.00	9 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	38	1 000.00	38 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	3	900	2 700.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Взятие крови из периферической вены	9	500	4 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Общий (клинический) анализ крови развернутый	3	750	2 250.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Анализ крови биохимический общетерапевтический	4	2 700.00	10 800.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	4.5	2 200.00	9 900.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	3	2 000.00	6 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня общего кальция в крови	3	300	900.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня ионизированного кальция в крови	3	300	900.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня неорганического фосфора в крови	3	200	600.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Определение активности щелочной фосфатазы в крови	3	200	600.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	3	920	2 760.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	3	2 500.00	7 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Общий (клинический) анализ мочи	3	350	1 050.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Исследование уровня кальция в моче	3	300	900.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ

Исследование уровня фосфора в моче	3	200	600.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Регистрация электрокардиограммы	6	1 900.00	11 400.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Эхокардиография	5	2 500.00	12 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Рентгенография локтевой кости и лучевой кости	2	1 600.00	3 200.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Прицельная рентгенография органов грудной клетки	1	1 400.00	1 400.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Определение типа реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку	2	4 500.00	9 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Проба Мартинэ-Кущелевского	1	2 000.00	2 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Суточное мониторирование артериального давления	2.7	3 000.00	8 100.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Холтеровское мониторирование сердечного ритма	2.7	3 500.00	9 450.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Ортостатическая проба	3	1 500.00	4 500.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Индивидуальная клинико-психологическая коррекция	8.8	2 000.00	17 600.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ

Составление плана проведения курса лечебной физкультуры	3	1 000.00	3 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Дыхательные упражнения дренирующие	10	400	4 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях сердца и перикарда	38	800	30 400.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Массаж нижней конечности медицинский	7	600	4 200.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Массаж верхней конечности медицинский	2.8	400	1 120.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Массаж спины медицинский	7	1 000.00	7 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Массаж грудной клетки медицинский	24	600	14 400.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ
Воздействие физиотерапевтическими факторами	90	600	54 000.00	Прейскурант платных медицинских услуг ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ

Расчетная стоимость лекарственных препаратов для медицинского применения (наименование и кратность применения), зарегистрированных в Российской Федерации в установленном порядке:

Наименование лекарственного препарата	Единицы измерений	Средняя суточная доза	Стоимость 1 дозы, руб.	Среднее кол-во доз на 1 пациента	Цена 1 курса лечения препаратом, руб.
Колекальциферол	МЕ	2000	0.02	42	1 680.00

Перечень используемых медицинских изделий, в том числе имплантируемых в организм человека, зарегистрированных в Российской Федерации в установленном порядке:

- Набор для забора крови, инвазивный
- Пробирки вакуумные для взятия образцов крови
- Контейнеры для сбора проб мочи стерильные
- Контейнеры для сбора суточной мочи
- Кардиоэлектроды многофункциональные, педиатрические

Перечень используемых биологических материалов (кровь, препараты крови, гемопоэтические клетки донорские органы и ткани): Нет.

Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания: Нет.

Расчет метода оказания медицинской помощи в рамках клинической апробации «Метод реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д» на 1 пациента:

	Наименование затрат	Сумма (тыс. руб.)
1	Затраты на оплату труда с начислениями на выплаты по оплате труда работников, непосредственно связанных с оказанием медицинской помощи по каждому протоколу клинической апробации	98,20
2	Затраты на приобретение материальных запасов (лекарственных препаратов, медицинского инструментария, реактивов, химикатов, мягкого инвентаря, прочих расходных материалов, включая импланты, вживляемые в организм человека, других медицинских изделий) и особо ценного движимого имущества, потребляемых (используемых) в рамках оказания медицинской помощи по каждому протоколу клинической апробации	367,00
3	Иные затраты, непосредственно связанные с реализацией протокола клинической апробации	
4	Затраты на общехозяйственные нужды (коммунальные услуги, расходы на содержание имущества, связь, транспорт, оплата труда с начислениями на выплаты по оплате труда работников, которые не принимают непосредственного участия в реализации протокола клинической апробации)	50,00
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	15,00
Итого:		515,20

По предварительному расчету норматив финансовых затрат в рамках клинической апробации составляет 515,20 тыс. руб. на один случай. Планируемое количество случаев апробации – 107 на сумму 55 126,40 тыс. руб., в том числе за 2021 г. – 50 на сумму 25 760 тыс. руб., за 2022 г. – 57 на сумму 29 366,40 тыс. руб.

Директор
ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ,
академик РАН



Голухова Е.З.



Индивидуальная регистрационная карта пациента, проходящего лечение в рамках
клинической апробации протокола
«Апробация метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической
коррекции ВПС с использованием витамина Д»

I госпитализация (Включение):

Ф.И.О. пациента	
Пол	Мужской/ женский
Дата рождения	
Возраст (полных лет)	
Рост, см	
Масса тела, кг	
Диагноз, год операции	
Тип порока	«Бледный»/ «синий»
Частота ОРИ, раз/год	
Физические нагрузки: - посещение физ-ры (группа) - секции/ доп.занятия, р/нед. - ЛФК, р/нед. х мин. - бассейн, р/нед. х мин. - ходьба, км/день (ч.) х р/нед.	- основн./ подготовит./ спец.«А»/«Б»/ освобожд. - - - -
Жалобы	
Хроническая усталость	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Снижение выносливости	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Одышка	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Потливость: - головы/др.частей тела - ночью, после ФН, в покое	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> - -
Мышечная боль	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>

Общая слабость	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Боли в костях	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Мышечные спазмы	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Повышение АД: - мм рт.ст. - на фоне чего? - симптомы	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> - - -
Частые бронхолегочные заболевания	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Эмоциональная лабильность	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Нарушения сна	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Снижение памяти и внимания	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Клинические проявления	
Ожирение	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Отечность в области л/з и г/с	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Деформации н/к (О-/X-/Z-образное искривление ног)	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Рахитические четки	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Выступление лобных бугров	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Патологические переломы (кость, год)	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Сердечная недостаточность	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Нарушения ритма сердца	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Отставание в прибавке массы тела и росте	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Повышение ВЧД	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>

Остеопороз	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
В младенчестве:	
- Замедленное формирование двигательных навыков: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
- Мышечная гипотония: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
- Отсроченные закрытие большого родничка, прорезывание зубов: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
Данные физикального обследования	
ЧСС, уд/мин.	
АД, мм рт.ст.	
SpO2, %	
Результаты анализов	
25-гидроксивитамин Д	
Кальций общий	
Кальций ионизированный	
Фосфор	
ПТГ	
ЩФ	
NT-proBNP	
СКФ	
Кальций в суточной моче	
Фосфор в суточной моче	
Результаты обследований	
ЭКГ	
ЭхоКГ	
СМАД (если проводилось)	
ХМ-ЭКГ (если проводилось)	
Рентгенография локтевой кости и лучевой кости	
Тип реакции ССС на нагрузку (проба Мартине-Кушелевского)	
ПКР (число) -- тип реакции	
Функциональные пробы:	

1. Штанге, сек.	1.
2. Генчи, сек.	2.
3. Ромберга, сек.	3.
4. Ортостатическая, уд/мин.	4.
5. Клиностатическая, уд/мин.	5.
Психоэмоциональный статус (заключение психолога)	
Терапия	
Колекальциферол (препарат), доза	
Пропуски приема, отмена	
Нежелательные явления, какие?	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Другие лекарственные препараты, дозы	
ЛФК во время госпитализации	<input type="checkbox"/> Зал <input type="checkbox"/> Бассейн
Нагрузка	- очень низкая/ низкая/ средняя/ дыхательная гимнастика
Физиопроцедуры (перечислить)	
Дополнительно:	

Лечащий врач _____ (Ф.И.О., подпись)

Зав. отделением _____ (Ф.И.О., подпись)

Дата «__» _____ 202_ г.



Индивидуальная регистрационная карта пациента, проходящего лечение в рамках
клинической апробации протокола
«Апробация метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической
коррекции ВПС с использованием витамина Д»

II и III госпитализации (через 3 и 9 мес. после включения):

Ф.И.О. пациента	
Пол	Мужской/ женский
Дата рождения	
Возраст (полных лет)	
Рост, см	
Масса тела, кг	
Диагноз, год операции	
Тип порока	«Бледный»/ «синий»
Частота ОРИ, раз/год	
Физические нагрузки: - посещение физ-ры (группа) - секции/ доп.занятия, р/нед. - ЛФК, р/нед. х мин. - бассейн, р/нед. х мин. - ходьба, км/день (ч.) x р/нед.	- основн./ подготовит./ спец.«А»/«Б»/ освобожд. - - - -
Жалобы	
Хроническая усталость	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Снижение выносливости	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Одышка	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Потливость: - головы/др.частей тела - ночью, после ФН, в покое	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> - -

Мышечная боль	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Общая слабость	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Боли в костях	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Мышечные спазмы	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Повышение АД: - мм рт.ст. - на фоне чего? - симптомы	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> - - -
Частые бронхолегочные заболевания	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Эмоциональная лабильность	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Нарушения сна	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Снижение памяти и внимания	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Клинические проявления	
Ожирение	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Отечность в области л/з и г/с	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Деформации н/к (О-/X-/Z-образное искривление ног)	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Рахитические четки	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Выступание лобных бугров	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Патологические переломы (кость, год)	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Сердечная недостаточность	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Нарушения ритма сердца	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Отставание в прибавке массы тела и росте	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>

Повышение ВЧД	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Остеопороз	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
В младенчестве:	
- Замедленное формирование двигательных навыков: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
- Мышечная гипотония: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
- Отсроченные закрытие большого родничка, прорезывание зубов: Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>	
Данные физикального обследования	
ЧСС, уд/мин.	
АД, мм рт.ст.	
SpO ₂ , %	
Результаты анализов	
25-гидроксивитамин Д	
Кальций общий	
Кальций ионизированный	
Фосфор	
ПТГ	
ЩФ	
NT-proBNP	
СКФ	
Кальций в суточной моче	
Фосфор в суточной моче	
Результаты обследований	
ЭКГ	
ЭхоКГ	
СМАД (если проводилось)	
ХМ-ЭКГ (если проводилось)	
Рентгенография локтевой кости и лучевой кости	
Тип реакции ССС на нагрузку	
Толерантность к ФН (низкая/средняя/высокая), Вт/кг	

Функциональные пробы:	
1. Штанге, сек.	1.
2. Генчи, сек.	2.
3. Ромберга, сек.	3.
4. Ортостатическая, уд/мин.	4.
5. Клиностатическая, уд/мин.	5.
Психоэмоциональный статус (заключение психолога)	
Терапия	
Колекальциферол (препарат), доза	
Пропуски приема, отмена	
Нежелательные явления, какие?	Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/>
Другие лекарственные препараты, дозы	
Отмена/ назначение ЛС с момента последней госпитализации	
ЛФК во время госпитализации	<input type="checkbox"/> Зал <input type="checkbox"/> Бассейн
Нагрузка	- очень низкая/ низкая/ средняя/ дыхательная гимнастика
Физиопроцедуры (перечислить)	
Дополнительно:	

Лечащий врач _____ (Ф.И.О., подпись)

Зав. отделением _____ (Ф.И.О., подпись)

Дата «__» _____ 202_ г.

Согласие
на опубликование протокола клинической апробации

В целях организации мероприятий по проведению клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации и оказание медицинской помощи в рамках клинической апробации, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации дает согласие на опубликование протокола клинической апробации «Апробация метода реабилитации детей с гиповитаминозом Д после хирургической коррекции ВПС с использованием витамина Д» на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации в сети «Интернет».

Директор

ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ,
академик РАН



Голухова Е.З.