

## 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 детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Министерства здравоохранения Российской Федерации
2.	Адрес места нахождения организации	117997, г. Москва, ул. Саморы Машела, д. 1
3.	Контактные телефоны и адреса электронной почты	телефон (495) 287-65-70, факс (495) 664-70-90 info@fnkc.ru
4.	Название предлагаемого для клинической апробации метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации	Клиническая апробация метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста (от 3 лет до 17 лет 11 месяцев 29 дней), страдающих первичными иммунодефицитными состояниями (D80–89), в целях улучшения качества их жизни по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования: клинико-статистическая группа st37.028
5.	Число пациентов, необходимое для проведения клинической апробации	Всего 130 пациентов, в том числе: в 2025 г. – 30 пациентов, в 2026 г. – 50 пациентов, в 2027 г. – 50 пациентов

Приложение:

1. Протокол клинической апробации на 45 л.
2. Индивидуальная регистрационная карта наблюдения пациента в рамках клинической апробации на 2 л.
3. Согласие на опубликование протокола клинической апробации на официальном сайте Министерства в сети «Интернет» на 1 л.

Руководитель организации



Генеральный директор Грачев Н.С.

(должность, ф.и.о., подпись)

«27» февраля 2025 г.

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

Авторы протокола клинической апробации метода «Клиническая апробация метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста (от 3 лет до 17 лет 11 месяцев 29 дней), страдающих первичными иммунодефицитными состояниями (D80–89), в целях улучшения качества их жизни по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования: клинико-статистическая группа st37.028», представленного ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, согласны на опубликование данного протокола на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации в сети «Интернет».

Генеральный директор  
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России



Н.С. Грачев

**Протокол клинической апробации  
метода профилактики, диагностики, лечения и реабилитации**

**«Клиническая апробация метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста (от 3 лет до 17 лет 11 месяцев 29 дней), страдающих первичными иммунодефицитными состояниями (D80–89), в целях улучшения качества их жизни по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования: клинико-статистическая группа st37.028»**

Идентификационный № \_\_\_\_\_

Дата «27» февраля 2025 г.

**I. Паспортная часть**

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

«Клиническая апробация метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста (от 3 лет до 17 лет 11 месяцев 29 дней), страдающих первичными иммунодефицитными состояниями (D80–89), в целях улучшения качества их жизни по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования: клинико-статистическая группа st37.028»

**2. Наименование и адрес медицинской организации или иной организации, осуществляющей наряду с основной (уставной) деятельностью медицинскую деятельность, подведомственной федеральным органам исполнительной власти (далее – федеральная медицинская организация), разработавшей протокол клинической апробации метода (далее соответственно – протокол клинической апробации, разработчик).**

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Адрес: 117997, г. Москва, ул. Саморы Машела, 1.

**3. Фамилия, имя, отчество (при наличии) и должность лиц, уполномоченных от имени разработчика подписывать протокол клинической апробации.**

1. Грачев Николай Сергеевич – генеральный директор ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.

2. Карелин Александр Федорович – директор ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.

**II. Обоснование клинической апробации метода**

**4. Аннотация метода.**

Параметр	Значение/описание
Цель внедрения метода	Обоснование клинико-экономической эффективности использования метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа для улучшения качества жизни пациентов детского возраста с приобретенными

	иммунодефицитами по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования (ОМС)
Заболевание/состояние (в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (МКБ-10)), на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	D80–89: Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм
Половозрастная характеристика пациентов, которым будет оказана медицинская помощь с применением метода	Дети обоих полов от 3 лет до 17 лет 11 месяцев и 29 дней
Краткое описание предлагаемого метода, преимущества и недостатки по сравнению с применяемыми сегодня методами, в том числе методом сравнения	<p>Метод является составным, основан на необходимости персонализации подходов к реабилитации пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД) после комплексного лечения на базе двух взаимосвязанных направлений: ретроспективного и проспективного. Ретроспективное направление предполагает изучение воздействия причинных факторов плохого состояния здоровья и качества жизни после проведенного лечения. Проспективное направление выделяет настоящие факторы, связанные со здоровьем и социальным функционированием, воздействие на эти факторы и отслеживание результатов воздействия в будущем [1].</p> <p>Популяция пациентов с ПИД крайне разнообразна, как и разнообразен спектр методов лечения их последствий. Пациенты с ПИД нуждаются в индивидуальном подходе для купирования осложнений и/или их профилактики. Имеющаяся на настоящий момент клинико-статистическая группа концептуально не позволяет учесть все выше озвученные факторы, индивидуальные особенности пациентов, подобрать и провести необходимый объем реабилитационных мероприятий, оценить их эффективность, что, в свою очередь, сказывается на</p>

	<p>качестве жизни пациентов после комплексного лечения ПИД. Таким образом, персонализированная реабилитация должна быть направлена на имеющиеся прежние и вновь выявленные осложнения заболевания и их коррекцию. Радикальные отличия метода:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) разработка реабилитационных программ для детей в зависимости от характера осложнений и индивидуальных особенностей пациентов;</li> <li>2) использование блока двигательной коррекции в кинезиотерапии;</li> <li>3) персонализация плана реабилитации</li> </ol>
Медицинская(ие) услуга(и), характеризующая(ие) метод, в соответствии с номенклатурой медицинских услуг	В05.069.002 Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм
Форма оказания медицинской помощи с применением метода	Плановая
Вид медицинской помощи, оказываемой с применением метода	Специализированная медицинская помощь, в том числе высокотехнологичная, в рамках клинической апробации
Условия оказания медицинской помощи (например, амбулаторно, в дневном стационаре и т. п.) с применением метода	Стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение) в сопровождении законного представителя (родителя или опекуна)
Название метода, предложенного для сравнительного анализа	Реабилитация в рамках ОМС: клинико-статистическая группа s37.028
Половозрастная характеристика пациентов, которым будет оказана медицинская помощь с применением метода, предложенного для сравнительного анализа	Дети обоих полов от 3 лет до 17 лет 11 месяцев и 29 дней
Краткое описание метода, предложенного для сравнительного анализа (фактические данные по частоте применения, вид, форма, условия оказания медицинской помощи, источники финансирования, ссылки на действительные клинические рекомендации, в которых рекомендуется метод сравнения, преимущества и недостатки по сравнению с методом клинической апробации (далее – КА)	Реабилитация в рамках ОМС оказывается в стационарных условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение, планово на 2-м этапе медицинской реабилитации для пациентов III–IV уровней курации согласно Порядку [2] с рекомендованной продолжительностью 14 дней. Регламентированных сроков и

	<p>объемов реабилитационной помощи недостаточно для объективной всесторонней оценки состояния здоровья, ретроспективной и проспективной оценки факторов, оказавших или продолжающих оказывать влияние, потенциально опасных, а также диагностики исходного реабилитационного статуса, установления реабилитационного диагноза, оценки реабилитационного потенциала, формирования реабилитационной цели и плана, оценки в динамике, а затем и эффективности проведенных мероприятий с выдачей рекомендаций, что закреплено в вышеозначенном Порядке. Особенно это необходимо учесть у пациентов, которым было проведено или проводится сложное комбинированное лечение</p>
--	---

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

Параметр	Значение/описание	Номер источника информации в списке литературы (при необходимости)
Распространенность в РФ заболевания/состояния (на 100 тыс. населения), на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	В среднем распространенность ПИД в Российской Федерации (РФ) оценивается в 1,3 на 100 тыс. населения, варьирует от 0,7 до 2,8 на 100 тыс. по разным федеральным округам	[3, 4]
Первичная заболеваемость в РФ заболеванием/состоянием (на 100 тыс. населения), на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	Частота впервые установленных случаев ПИД у детей составляет 1–1,5 на 100 тыс. детей. В 2017 и 2018	[4]

	гг. в РФ диагноз ПИД был поставлен у 282 и 324 детей соответственно	
Смертность в РФ от заболевания/состояния (на 100 тыс. населения), на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	Расчет смертности от осложнений ПИД на 100 тыс. населения не применим вследствие орфанного статуса группы заболеваний. В среднем ежегодно умирают $14,2 \pm 6,2$ детей с ПИД. Минимальная смертность детей с ПИД составляет 5% среди всех диагностированных случаев	[4]
Показатели первичной и общей инвалидности по заболеванию/состоянию (на 10 тыс. населения), на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	Инвалидность оформлена у 49,9% детей с ПИД. Общая инвалидность составляет 0,38 на 10 тыс. детей	[5, 6]
Иные социально-значимые сведения о заболевании/состоянии, на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которого направлен метод	Актуальность метода для здравоохранения определяется следующим: пациенты с ПИД являются многообразной группой в силу генетической гетерогенности заболеваний и особенностей поиска дефекта, приведшего к развитию заболевания. Известно большое количество генетических поломок приводит к нарушению работы различных звеньев иммунной системы, что, в свою очередь, отражает	[1, 3–6]

	<p>разнообразие клинических проявлений. При развитии осложнений пациенты вынуждены находиться на длительной и/или многократной госпитализации, лечение продолжается несколько лет, требуя значительных ресурсов. Известна корреляция между временем обнаружения осложнения и эффективностью его терапии. К сожалению, в регионах РФ квалификация медицинских работников и качество методов диагностики не всегда позволяют правильно поставить диагноз и своевременно выявить как само заболевание, так и его осложнение. В результате лечение детей затягивается, клиническое состояние ухудшается, а при развитии инфекций нередко процесс завершается летальным исходом. Поэтому так актуально и важно проведение реабилитации данных пациентов, сопровождающейся регулярным динамическим</p>	
--	--	--



	мониторингом их состояния. Все это необходимо для определения реабилитационного плана. До настоящего времени проблема реабилитации детей с ПИД оставалась в нашей стране абсолютно неразрешенной	
Характеристика существующих методов (альтернативные предлагаемому), входящих в перечни ОМС, ВМП, в том числе с обозначением метода, предлагаемого для сравнительного анализа (код, наименование, краткое описание)	В рамках ОМС предполагается реабилитация средней продолжительностью 14 дней на 2-м этапе для пациентов III–IV уровней курации согласно Порядку. Стандарт включает в себя следующие индивидуализированные в зависимости от статуса пациента реабилитационные мероприятия: лечебную физкультуру, физиотерапию, климатолечение	[2]
Описание проблем текущей практики оказания медицинской помощи при заболеваниях/состояниях, на профилактику/диагностику/лечение/реабилитацию которых направлен метод, с целью подтверждения необходимости проведения клинической апробации	<p>1. Отсутствуют четкая этапность в оказании медицинской помощи, преемственность (поступление пациента с 3-го этапа на 2-й).</p> <p>2. Отсутствие персонализации реабилитации и рекомендаций по тактике катамнеза и реабилитации пациентов на 3-м этапе.</p> <p>3. Отсутствие мультидисциплинарного подхода: не</p>	[1, 2, 5– 7]

	учитываются статус основного заболевания, сопутствующие заболевания и осложнения проведенного лечения (выборочное обследование)	
Ожидаемые результаты внедрения предлагаемого к проведению клинической апробации метода (в том числе организационные, клинические, экономические аспекты)	<p>Клинические:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Своевременная профилактика осложнений ПИД за счет персонификации реабилитационного плана.</li> <li>2. Улучшение качества жизни, изменение психологического статуса и, как следствие, улучшение социальной адаптации (оценивается при помощи бланковых и иных тестовых методик, в том числе определение качества жизни).</li> </ol> <p>Организационно-экономические:</p> <p>формирование плана катamnестического наблюдения и индивидуальной программы реабилитации для 3-го этапа, повышение преемственности</p>	[1]

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

Параметр	Значение/описание	Номер источника информации в списке литературы
----------	-------------------	--

		(при необходимости)
Название предлагаемого метода	Метод двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста, страдающих ПИД	[1]
Страна-разработчик метода	Россия	[1]
История создания метода (коротко) с указанием ссылок на научные публикации	Метод создан в 2019 г. на основании разработанного и опубликованного метода реабилитации пациентов детского возраста, выздоровевших от онкологического заболевания. Иммунокомпрометированность онкологических пациентов послужила основанием для модификации метода с использованием собственных и международных данных о проблемах реабилитации у детей с орфанными, в том числе иммунодефицитными, заболеваниями. С 2020 по 2022 г. метод прошел оценку эффективности и безопасности на базе ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России. Результаты пилотного клинического исследования опубликованы в рецензируемом российском журнале, индексируемом Scopus	[1]
Широта использования метода на сегодняшний день, включая использование в других странах (фактические данные по внедрению метода в клиническую практику).	Метод используется на базе ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России. Он потенциально может быть реализован в любой медицинской организации при оказании реабилитационной помощи детям на 2-м этапе и при санаторно-курортном лечении детей с нарушениями иммунитета	
Основные преимущества метода КА по сравнению с текущей практикой в РФ	1. Плановый динамический мониторинг эффективности проводимых реабилитационных мероприятий, оценка	[1]

	физического статуса и психологического состояния. 2. Персонификация реабилитации на основании данных катамнеза и текущего состояния пациента, потенциальных рисков. 3. Вертикальная структура принятия решений и реабилитации (формирование персональной программы для 3-го этапа). 4. Повышение преемственности. 5. Вторичная профилактика	
Возможные недостатки метода КА по сравнению с текущей практикой	Недостатков нет	[1]

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

Известные и потенциальные риски применения метода для пациентов, прогнозируемые осложнения отсутствуют.

**8. Ссылки на литературные источники публикаций результатов научных исследований метода или отдельных 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. Мгдсян Э.К., Родина Ю.А., Абросимов А.Б. и др. Оценка эффективности и безопасности метода персонифицированной реабилитации второго этапа с использованием современных методов и технологий у детей с первичными иммунодефицитами. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2023; 22 (1): 90–8. DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-1-90-98. Импакт-фактор: 0,410

2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 23 октября 2019 г. №878н «Об утверждении порядка организации медицинской реабилитации детей» (зарегистрировано в Минюсте России 23 декабря 2019 г. №56954. <http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001201912240050> (дата обращения 27.01.2025). Импакт-фактор: не применимо

3. Mukhina A.A., Kuzmenko N.B., Rodina Y.A., Shcherbina A.Y. Primary Immunodeficiencies in Russia: Data From the National Registry. Front Immunol 2020; 11: 1491. Импакт-фактор: 7,97

4. Мухина А.А., Кузьменко Н.Б., Родина Ю.А. Эпидемиология первичных иммунодефицитов в Российской Федерации. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского 2020; 99 (2): 16–32. Импакт-фактор: 0,707

5. <https://noepid.ru/> (дата обращения 27.01.2025). Импакт-фактор: не применимо

6. <https://rosstat.gov.ru/folder/12781> (дата обращения 27.01.2025). Импакт-фактор: не применимо

7. Методические рекомендации по способам оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования (совместное письмо от 26.01.2023 Министерства здравоохранения Российской Федерации №31-2/И/2-1075 и Федерального фонда обязательного медицинского страхования №00-10-26-2-06/749) и расшифровки групп для медицинской помощи, оказанной в стационарных условиях, и расшифровки групп для медицинской помощи, оказанной в условиях дневного стационара.

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

Отсутствуют. Все сведения представлены выше.

**III. Цели и задачи клинической апробации**

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

Цель: обоснование клинико-экономической эффективности использования метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа для улучшения качества жизни пациентов детского возраста с ПИД по сравнению с реабилитационной помощью в рамках ОМС.

Задачи:

1. Сравнить клиническую эффективность метода, предложенного к клинической апробации, и метода сравнения.
2. Сравнить экономическую эффективность метода, предложенного к клинической апробации, и метода сравнения.
3. Сравнить безопасность метода, предложенного к клинической апробации, и метода сравнения.

**IV. Дизайн клинической апробации**

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

Анализ литературных данных, включающих результаты мультицентровых исследований, отечественных и проведенных за рубежом [3–7], позволил определить круг изучаемых параметров, действующих на них факторов, необходимых для проведения апробации методы диагностики и лечения. Методики лечения и реабилитации активно внедряются в практику. Предлагаемые в данном протоколе методы реабилитации не представляют опасности для пациентов. Планируемые протоколы восстановительного лечения соответствуют международным стандартам либо с доказанной эффективностью применялись на описанных в литературе выборках пациентов и будут использованы после получения информированного согласия пациента и/или родителей/опекунов.

Перед проведением настоящей апробации на базе ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России и ЛРНЦ «Русское поле» выполнено пилотное исследование пациентов, которым проводились обследование и реабилитация по данной программе [1]. По результатам изучения эффективности разработанного нами протокола реабилитации 2-го этапа констатировано достоверное улучшение качества жизни по всем видам функционирования. Показатель суммарной шкалы качества жизни увеличился с 66,13 до 74,89 балла по детской форме и с 65,37 до 70,86 балла по родительской форме. Наибольшее улучшение качества жизни достигнуто у детей младше 12 лет, у которых отмечено увеличение суммарной шкалы качества жизни с 63,22 до 74,95 балла по детской форме и с 63,24 до 71,34 балла по родительской форме. Также пилотный проект позволил отработать логику диагностических и терапевтических процедур, установить отсутствие факторов, которые могут оказать негативное влияние на состояние здоровья и качество жизни пациентов.

В качестве группы сравнения предложена равнозначная по числу и условиям группа пациентов с ПИД, проходящих реабилитацию в рамках имеющегося стандарта ОМС.

**12. Описание дизайна клинической апробации должно включать:**

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

---

№ п/п	Параметр
<b>Основные</b>	
1	Показатель суммарной шкалы оценки качества жизни пациентов
<b>Дополнительные</b>	
1	Толерантность к физической нагрузке, показатель, измеряемый в метаболическом эквиваленте
2	Степень отклонения от стандартного реабилитационного плана (степень персонификации)

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

Графическая схема клинической апробации



## 12.3. Описание метода, инструкции по его проведению;

При госпитализации пациента проводится рандомизация на группы случайным образом в рамках обозначенной нозологии и возрастной группы пациентов с ПИД.

**1-й этап – оценка исходного состояния.** Первым шагом к индивидуализации реабилитационных мероприятий является оценка исходного состояния пациента: его

физического, психоэмоционального и нейрокогнитивного статуса, исходного уровня качества жизни. Оно происходит на основании батареи тестов и анкетирования.

Цель оценки исходного состояния – сформулировать задачи физической терапии и выявить факторы, лимитирующие применение того или иного метода и средства для конкретного больного.

Врач при поступлении оценивает входящие диспансерные данные с места жительства или 1-го этапа, таким образом реализуется ретроспективное направление, врачи осуществляют вторичную профилактику токсических последствий и выявляют ассоциированные с ними проблемы на ранних этапах. Они составляют основу для формирования рекомендаций в медицинские учреждения по месту жительства. В рамках этих рекомендаций определяются объем медицинской помощи, сроки и содержание повторного диспансерного обследования.

За основу создания протокола физического тестирования мы взяли перечень возможных отдаленных токсических последствий противоопухолевого лечения. Все пациенты проходят блок скрининговых методов.

Для выявления повреждений и формирующихся заболеваний опорно-двигательного аппарата проводятся соматоскопия, соматометрия, гониометрия, компьютерная оптическая топография спины. Контроль баланса тела в вертикальной стойке осуществляется с помощью стабилотрии. Состояние мышечной ткани оценивается по данным биоимпеданса и калиперометрии. Для оценки переносимости физических нагрузок мы применяем тест 6-минутной ходьбы с кардиореспираторной пробой и тесты на силовую выносливость основных групп мышц. Двигательные навыки оцениваются по тесту Брунинкса–Озерецкого. Основная часть методов применяется в классическом варианте, часть методов была разработана нами или подвергнута модификации. В частности, при проведении соматометрии мы измеряем вес, рост сидя и стоя, окружность талии и бедер (с расчетом индекса талии–бедер), окружность плеча с двух сторон, рассчитываем индекс массы тела. Тест 6-минутной ходьбы, рекомендации к которому разработаны совместно Европейским респираторным обществом и Американским торакальным обществом, мы дополнили за мерами частоты сердечных сокращений, артериального давления и сатурации кислорода через 3 и 5 минут после окончания нагрузки.

Эта дополнительная опция позволяет определить темп и адекватность восстановления кардиореспираторных показателей.

Силовая выносливость мышц живота определяется по времени удержания туловища в горизонтальном положении, силовая выносливость мышц спины – по времени удержания туловища в горизонтальном положении, лицом вниз, руки за головой, силовая выносливость мышц ног – по времени удержания прямой ноги в горизонтальном положении стоя, мышц плечевого пояса – по времени удерживания руки с утяжелителем в положении руки в стороны.

В качестве методов углубленной диагностики реализуются денситометрия, сфигмометрия, плантография, стабилотрия с функциональными нагрузками.

Качество жизни, связанное со здоровьем, наряду с показателями выживаемости является важнейшим критерием эффективности лечения в онкологии, оно рассматривается как интегральная характеристика физического, психического и социального функционирования больного человека, основанная на его субъективном восприятии. Оценка качества жизни проводится по русской версии PedsQL 4.0 в первый день.

Всем пациентам проводится комплексный скрининг нутритивного статуса, включающий неинвазивные и простые в применении инструментальные методы (антропометрию и биоимпедансный анализ состава тела) и оценку состава питания и пищевых привычек с помощью анкеты-опросника. Последняя позволяет выявить повседневный состав питания ребенка, его пищевые предпочтения и особенности приготовления пищи и режима. По результатам скрининга определяется необходимость консультации диетолога в целях подробного изучения структуры питания ребенка (путем анализа полученных данных, опроса пациента и его родителей), а также тип, объем и вид нутритивной коррекции. По ходу коррекции проводится регулярный нутритивный

мониторинг, включающий как повторную комплексную оценку нутритивного статуса, так и динамическое наблюдение диетолога, если это необходимо (таблица).

Повышение качества психического и социального функционирования. В основу психосоциального сопровождения положены «Психосоциальные стандарты помощи детям с раком». В них определен ряд критически важных направлений, в которых на технологической основе реализуется помощь детям и их семьям:

- нейрокогнитивный статус, его диагностика и коррекция;
- измерение благополучия детей и их семей, их эмоциональное функционирование и психотерапевтические вмешательства;
- коммуникации, документация и обучение специалистов психологических и социальных служб;
- школьное функционирование.

Нейрокогнитивный статус. Когнитивные дисфункции имеют патогенетические причины, они связаны с нарушением миелинизации и истощением белого вещества головного мозга, а также обусловлены фармакогенетическими факторами. Следовательно, на этапе вторичной реабилитации необходимо определить: есть у ребенка когнитивная дисфункция или нет. Если когнитивные нарушения существуют, то необходима специализированная программа когнитивной реабилитации.

Для контроля нейрокогнитивных функций: у детей от 3 лет 6 месяцев до 6 лет 11 месяцев – тест Векслера и тест Кауфмана. У детей от 7 до 17 лет используется батарея когнитивных тестов, включающая в себя субтесты на оценку:

- скорости обработки – тест перешифровки;
- мелкой моторики – тест доска с отверстиями;
- внимания – тест Последовательность 1 (Детский цветной тест последовательностей), тест предъявляемых последовательностей Коннора;
- кратковременной памяти – тест прямой числовой ряд;
- избирательного зрительного запоминания;
- зрительно-пространственного восприятия.

Исполнительные функции в 7–17 лет тестируются при помощи следующих тестов:

- рабочей памяти – тест обратный числовой ряд;
- переключаемости – тест Последовательность 2 (Детский цветной тест последовательностей);
- флюидного интеллекта – тест направленных вербальных ассоциаций;
- невербального мышления – тест решение матриц.

Большое значение в оценке перцептивной сферы имеет работа саккадической системы. Состояние функции саккадической системы изучается при помощи айтрекинга, нейродинамические функции диагностируются при помощи метода слухо-моторной синхронизации.

Этап финализируется составлением индивидуальной программы реабилитации и чек-листом скрининга выявленных проблем.

**2-й этап – реабилитационный.** Повышение качества физического функционирования. Результаты многочисленных исследований доказывают, что мероприятия по усилению физической активности снижают уровень связанной с лечением усталости и тем самым повышают качество жизни пациентов при условии адаптации средств и методов физической терапии к индивидуальным потребностям и возможностям пациентов.

Для повышения качества физического функционирования применяются традиционные методы курортной терапии: терренкур, занятия в бассейне, скандинавская ходьба и др. Основным направлением является лечебная физкультура, которая включает целый спектр методов: рефлекторную кинезотерапию по методике Войта, метод проприоцептивного нейромышечного проторения, методики индивидуальной дыхательной кинезотерапии (контактного дыхания, вибрационной гимнастики, аутогенного дренажа, стимуляции объема движений грудной клетки, рефлекторного дыхания), кинезотерапию по программе «Баланс», метод стрейчинга, ритмику и др.



Лечебная физкультура сочетается с применением аппаратных методов физической терапии: индуктотермией, под воздействием которой расширяются сосуды, ускоряется кровоток, улучшается коронарное кровообращение; магнитотерапией, активирующей процессы репарации и регенерации, улучшающей микроциркуляцию и периферический кровоток и лимфоток, работу вегетативной нервной системы; электросном по седативной методике; электростимуляцией соответствующих групп мышц и другие, традиционно используемые в онкологии методы физиотерапии.

Коррекция нейрокогнитивных функций направлена на повышение скорости процессинга, улучшение зрительно-моторной координации, повышение объема рабочей памяти, а также улучшение таких исполнительных функций, как переключаемость и ингибирование. В целях модифицирования вышеозначенных функций используется батарея разнообразных методик. Для оценки эффективности когнитивной реабилитации используется компьютерная батарея тестов, которая оценивает объем зрительно-пространственной рабочей памяти, скорость обработки информации, переключаемость, ингибирование и пространственное планирование. В целях повышения качества школьного функционирования логопеды-дефектологи определяют школьные дефициты, диагностируют уровень речевого развития учащихся начальной школы и дают рекомендации по коррекции выявленных отклонений. В рамках рутинной работы психологов проводится диагностика отклоняющегося поведения и эмоционального состояния, для чего используется опросник Т. Ахенбаха и ряд других психодиагностических методик. Для коррекции психологических проблем в семье применяются методы краткосрочной и когнитивно-поведенческой психотерапии.

Группа социальных работников проводит консультирование родителей по социальным и юридическим вопросам, а также осуществляет анкетирование, позволяющее оценить социально-экономическое положение семьи и характер возможной помощи.

**3-й этап – контроль состояния на выходе и рекомендации.** Данный этап аналогичен контролю исходного состояния. Результатом этого этапа является оценка эффективности проведенной реабилитации на основании опросника качества жизни, измерения параметров физического, психологического функционирования, оценки нутритивного статуса. На основании полученных данных формируется список рекомендаций по диспансерному учету и реабилитации по месту жительства.

#### **Таблица. Алгоритм нутритивной коррекции**

Осуществляется в зависимости от полученных результатов предварительного обследования

<b>Нутритивный статус</b>	<b>Данные опроса/анкеты/обследования</b>	<b>Результат</b>
<b>Норма</b>	Адекватное питание	Наблюдение
	Есть вопросы	Наблюдение, дообследование
	Проблемы	Коррекция рациона, возможна нутритивная поддержка
<b>Легкая белково- энергетическая недостаточность</b>	Адекватное питание	Наблюдение
<b>Умеренная белково- энергетическая недостаточность</b>	Адекватное питание	Наблюдение, дообследование

Легкая или умеренная белково-энергетическая недостаточность	Вопросы или проблемы	Нутритивная коррекция
Тяжелая белково-энергетическая недостаточность	Любой результат	Нутритивная коррекция
Норма по антропометрии, есть дисбаланс тканевого состава тела	Адекватное питание	Наблюдение, дообследование
	Вопросы или проблемы	Нутритивная коррекция
Ожирение по антропометрии или избыток жировой массы по оценке тканевого состава тела	Адекватное питание	Наблюдение, дообследование
	Вопросы или проблемы	Коррекция рациона, возможна нутритивная поддержка

Методы и направления коррекции нутритивного дефицита:

1. Коррекция рациона питания

1.1. На 2-м этапе реабилитации

1.1.1. Назначение лечебного стола (в том числе в рамках индивидуальной коррекции)

1.1.2. Добавление к рациону дополнительных продуктов

1.1.3. Добавление натуральных вкусовых добавок в пищу для модификации вкусового наполнения

1.2. На дому (рекомендации по месту жительства)

2. Нутритивная поддержка

2.1. На 2-м этапе реабилитации

2.1.1. Метод сипинга

2.1.2. Постановка назогастрального зонда и зондовое питание

2.1.3. Постановка гастростомы (перевод на 1-й этап реабилитации) и питание через гастростому

2.1.4. Парентеральное питание (перевод на 1-й этап реабилитации)

2.2. По месту жительства (рекомендации +/- решение врачебной комиссии)

3. Лекарственная коррекция

3.1. Витаминные препараты и поливитамины

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

Ожидаемая продолжительность участия в клинической апробации и период наблюдения пациентов составляет 14 дней. Период набора пациентов для участия в протоколе клинической апробации – 3 года. Последующее наблюдение пациентов не предусмотрено.

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

Персональные данные: фамилия, имя, отчество, пол, возраст, дата рождения, ID пациента. Основной диагноз, дата его установки.

1. Входной контроль: данные антропометрии, данные толерантности к физической нагрузке, общий двигательный балл, результаты психологических тестов, индекс Карновского–Ланского, балл суммарной шкалы оценки качества жизни.
2. Персональная программа реабилитации: виды, количество.
3. Выходной контроль: данные антропометрии, данные толерантности к физической нагрузке, общий двигательный балл, результаты психологических тестов, индекс Карновского–Ланского, балл суммарной шкалы оценки качества жизни.
4. Выявленные осложнения и степень их тяжести.

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

**13. Критерии включения пациентов.**

Параметр	Критерий включения пациентов
Наименование заболевания (состояния) пациента в соответствии с МКБ-10	Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм
Код заболевания (состояния) пациента в соответствии с МКБ-10	D80–89
Пол пациентов	Мужской и женский пол
Возраст пациентов	От 3 лет до 17 лет 11 месяцев 29 дней
Другие дополнительные сведения	1. Наличие подписанного информированного добровольного согласия пациентом и/или его законным представителем на участие в клинической апробации. 2. Пациенты с индексом Карновского–Ланского $\geq 50\%$

**14. Критерии невключения пациентов.**

№	Критерий невключения пациентов
1	Женщины в период беременности, родов, грудного вскармливания
2	Военнослужащие, за исключением военнослужащих, проходящих военную службу по контракту
3	Лица, страдающие психическими расстройствами
4	Лица задержанные, заключенные под стражу, отбывающие наказание в виде ограничения свободы, ареста, лишения свободы либо административного ареста
5	Пациенты с индексом Карновского–Ланского $< 50\%$ на момент госпитализации
6	Пациенты, находящиеся в тяжелом и крайне тяжелом состоянии вследствие имеющихся у них осложнений: иммунных, инфекционных, неинфекционных
7	Пациенты, признанные инкурабельными по основной или сопутствующей патологии вследствие развившихся осложнений
8	Отсутствие добровольного информированного согласия пациента и/или его законного представителя на участие в клинической апробации

**15. Критерии исключения пациентов из клинической апробации (основания прекращения применения апробируемого метода).**

№	Критерий исключения пациентов	Периодичность оценки критерия
---	-------------------------------	-------------------------------

1	Отказ пациента и/или его законного представителя от участия в кинической апробации	Регулярно на протяжении всего протокола клинической апробации
2	Развитие осложнения, требующего незамедлительного лечения в условиях стационара	Регулярно на протяжении всего протокола кинической апробации
3	Тяжелое или крайне тяжелое состояние ребенка, или значительное ухудшение его состояния на фоне участия в кинической апробации	Регулярно на протяжении всего протокола кинической апробации

Данные по исключенным пациентам должны быть собраны не позднее 10 дней с момента их исключения из исследования.

## VI. Медицинская помощь в рамках клинической апробации

### 16. Вид, форма и условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи: специализированная, в том числе высокотехнологичная медицинская помощь в рамках клинической апробации

Форма оказания помощи: плановая.

Условия оказания медицинской помощи: стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).

### 17. Перечень медицинских услуг (медицинских вмешательств).

№ п/п	Код медицинско й услуги (МУ)	Наименование МУ	Кратность применени я	Цель назначения
<b>1. Оценка исходного состояния</b>				
<b>1.1 Наблюдение</b>				
1.1.1	B01.047.007. 01	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-приемного отделения первичный	1	Курация пациента, клиническая оценка состояния
1.1.2	B01.002.001	Прием (осмотр, консультация) врача-иммунолога, первичный	1	Оценка исходного состояния, оценка данных диспансерного учета с места жительства
1.1.3	B05.069.002. 01	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающим лицом)	2	Реабилитационное сопровождение
<b>1.2 Оценка исходного состояния</b>				

1.2.1	B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	Оценка исходного состояния, индивидуализация программы реабилитации
1.2.2	B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	Оценка исходного состояния, индивидуализация программы реабилитации
1.2.3	B01.070.009	Консультация клинического психолога индивидуальная (оценка психологического статуса, составление плана клинико-психологических реабилитации), первичная	1	Оценка исходного состояния, индивидуализация программы психодиагностики и реабилитации
1.2.4	B01.070.009.02	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога-специалиста семейный, первичный	1	Оценка исходного состояния в целях решения вопроса о необходимости семейной психокоррекции
1.2.5	B05.069.006	Разработка индивидуальной программы логопедической реабилитации, первичная	1	Оценка исходного состояния в целях решения вопроса о необходимости логопедических занятий
1.2.6	A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	Оценка сердечно-сосудистой системы в целях определения объема реабилитационных мероприятий
1.2.7	A05.10.004	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	Оценка сердечно-сосудистой системы в целях определения объема реабилитационных мероприятий
1.2.8	A12.09.002	Исследование спровоцированных дыхательных объемов	1	Оценка сердечно-сосудистой и дыхательной систем в целях определения объема реабилитационных мероприятий

1.2.9	A12.09.001.0 02	Осциллометрия импульсная	1	Оценка сердечно-сосудистой и дыхательной систем в целях определения объема реабилитационных мероприятий
1.2.10	A04.10.002	Эхокардиография	1	Оценка сердечно-сосудистой системы в целях определения объема реабилитационных мероприятий
1.2.11	A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	Оценка пищеварительной системы в целях определения объема реабилитационных мероприятий
<b>1.3 Нутрициология</b>				
1.3.1	A02.07.004	Антропометрические исследования	1	Оценка нутритивного статуса
1.3.2	A05.30.014	Оценка тканевого состава тела методом биоимпедансометрии	1	Оценка нутритивного статуса
1.3.3	A23.30.051	Составление меню диетического питания (низкий вес, нарушения аппетита и прочее)	1	Индивидуализация диеты
1.3.4	A23.30.051	Составление меню диетического питания при избыточном питании (ожирении)	1	Индивидуализация диеты
1.3.5	A23.30.051	Составление меню диетического питания при избыточном питании (остальные)	1	Индивидуализация диеты
1.3.6	A23.30.051	Составление меню диетического питания при пищевой непереносимости (лактазная недостаточность, пищевая аллергия и прочее)	1	Индивидуализация диеты

1.3.7	B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	Оценка исходного состояния, индивидуализация программы нутритивной поддержки
<b>2. Реабилитационные мероприятия</b>				
<b>2.1 Наблюдение</b>				
2.1.1	B01.031.002.01	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-педиатра, повторный	10	Курация пациента, оценка состояния в динамике, составление дополнительного обследования
2.1.2	B05.069.002.01	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающим лицом)	10	Реабилитационное сопровождение
<b>2.2 Физиотерапия</b>				
2.2.1	A17.30.035	Электростимуляция	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.2	A17.30.025	Общая магнитотерапия	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.3	A22.08.007	Воздействие низкоинтенсивным лазерным излучением при заболеваниях верхних дыхательных путей	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.4	A17.30.034	Ультрафонофорез лекарственный	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.5	A17.30.028	Аэрозольтерапия	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы

2.2.6	A17.30.007	Воздействие электромагнитным излучением сантиметрового диапазона (СМВ-терапия)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.7	A17.30.028	Аэрозольтерапия (фитоингаляции)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.8	A22.30.005	Воздействие поляризованным светом	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.9	A20.30.026.001	Оксигенотерапия энтеральная	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.10	A20.30.011	Душ лечебный (Шарко, веерный)	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.11	A20.30.011	Душ лечебный (циркулярный, каскадный)	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.12	A20.30.018	Спелеовоздействие	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.13	A20.30.030	Ванны воздушно-пузырьковые (жемчужные)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.14	A20.30.005	Ванны ароматические лечебные	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.2.15	A20.30.001	Ванны минеральные лечебные	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
<b>2.3 Лечебная физкультура</b>				



2.3.1	A19.30.009.0 02	Групповое занятие лечебной физкультурой в бассейне	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.2	A19.30.014	Баланстерапия	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.3	A19.03.002.0 02	Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях позвоночника	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.4	A19.04.001.0 01	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях и травмах суставов	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.5	A19.05.001.0 01	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.6	A23.30.013.0 02	Применение подвижных игр в реабилитационном процессе	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.7	A19.03.002.0 01	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях позвоночника	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.8	A19.05.001.0 02	Групповое занятие при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.9	A19.03.002.0 24	Гидрокинезотерапия при заболеваниях позвоночника	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.10	A19.30.009.0 01	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой в бассейне	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы

2.3.11	A19.30.006.0 01	Роботизированная механотерапия (виброплатформа)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.12	A19.30.006.0 02	Аппаратные стато- кинетические нагрузки (велокардиотерапия)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.13	A19.30.006.0 02	Аппаратные стато- кинетические нагрузки (стабилоплатформа)	5	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
2.3.14	A19.30.006.0 01	Роботизированная механотерапия (специализированный механический тренажер для реабилитации пациентов с параличом, спастикой и физической слабостью)	7	Реабилитация в рамках индивидуальной программы
<b>2.4 Психодиагностика, психокоррекция, психологическое консультирование и абилитация</b>				
2.4.1	A13.23.005	Индивидуальное логопедическое занятие (афазия, дизартрия)	5	Устранение дефектов речи и дикции
2.4.2	A13.23.008	Индивидуальное логопедическое занятие с использованием компьютера	5	Устранение дефектов речи и дикции
2.4.3	A13.29.006.0 03	Семейное клиничко- психологическое консультирование	1	Психокоррекционна я работа с семьей
2.4.4	A13.29.007.0 01	Индивидуальная клиничко- психологическая коррекция	5	Индивидуальная психокоррекция
2.4.5	A13.29.006	Клиничко-психологический тренинг	5	Индивидуальная психокоррекция
2.4.6	A13.29.007.0 02	Групповая клиничко- психологическая коррекция	5	Групповая психокоррекция
2.4.7	A13.29.008.0 02	Групповая психотерапия	5	Психотерапия в группе

2.4.8	A13.29.014	Применение игр в реабилитационном процессе	10	Игровая реабилитация
2.4.9	A13.29.011	Социально-правовое консультирование	1	Социально-юридическая поддержка
<b>3. Контроль состояния на выходе</b>				
3.1	B01.031.002.01	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-педиатра, повторный	2	Курация пациента, составление рекомендаций по месту жительства на основании оценки мероприятий и данных катамнеза
3.2	B05.069.002.01	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающим лицом)	2	Реабилитационное сопровождение
3.3	B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	Оценка проведенных мероприятий, выработка рекомендаций по месту жительства
3.4	B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре, повторный	1	Оценка проведенных мероприятий, выработка рекомендаций по месту жительства
3.5	B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога, повторный	1	Оценка проведенных мероприятий, выработка рекомендаций по месту жительства
3.6	B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога-специалиста индивидуальный, повторный	1	Оценка проведенных мероприятий, выработка рекомендаций по месту жительства

3.7	A02.07.004	Антропометрические исследования	1	Выходной контроль эффективности проведенных мероприятий нутритивной поддержки
3.8	A05.30.014	Оценка тканевого состава тела методом биоимпедансометрии	1	Выходной контроль эффективности проведенных мероприятий нутритивной поддержки
3.9	A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	Выходной контроль, оценка сердечно-сосудистой системы
3.10	A05.10.004	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	Выходной контроль, оценка сердечно-сосудистой системы
3.11	A12.09.002	Исследование спровоцированных дыхательных объемов	1	Выходной контроль, оценка сердечно-сосудистой и дыхательной систем
3.12	A12.09.001.002	Осциллометрия импульсная	1	Выходной контроль, оценка сердечно-сосудистой и дыхательной систем
3.13	B05.069.006	Разработка индивидуальной программы логопедической реабилитации (повторная)	1	Оценка проведенных мероприятий, выработка рекомендаций по месту жительства

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

Не планируются к использованию.

**наименования специализированных продуктов лечебного питания, частота приема, объем используемого продукта лечебного питания;**

№ п/п	Наименование	Средний разовый	Частота прием	Средний курсов	Единицы измерен	Продолжительность приема	Обоснование назначения
-------	--------------	-----------------	---------------	----------------	-----------------	--------------------------	------------------------

		й объем	а в день	ой объем	ия объема		
1	Смесь сухая полимерная	0,055	2	1,54	кг	14	Нутритивная поддержка
2	Смесь сухая полуэлементная	0,055	2	1,54	кг	14	Нутритивная поддержка
3	Смесь жидкая полимерная изокалорическая	0,1	4	5,6	л	14	Нутритивная поддержка
4	Смесь жидкая полимерная гиперкалорическая	0,1	2	2,8	л	14	Нутритивная поддержка
5	Смесь жидкая полимерная изокалорическая	0,25	2	7	л	14	Нутритивная поддержка
6	Смесь сухая полимерная метаболически направленная	0,055	2	1,54	кг	14	Нутритивная поддержка
7	Смесь жидкая, полимерная, с загустителем	0,1	4	5,6	л	14	Нутритивная поддержка
8	Смесь сухая элементная	0,055	2	1,54	кг	14	Нутритивная поддержка

**перечень используемых биологических материалов;**

Не планируются к использованию

**наименования медицинских изделий, в том числе имплантируемых в организм человека;**

**и иное.**

№ п/п	Наименование в соответствии с Номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам	Количество использованных медицинских изделий	Цель применения
<b>1. Оценка исходного состояния</b>			
1.1	291580 Электрод для электрокардиографии, одноразового использования	4	Проведение биоимпедансометрии
<b>2. Реабилитационный этап</b>			

2.1	169460 Зонд назогастральный/орогастральный	2	Нутритивная поддержка
<b>3. Контроль состояния на выходе</b>			
3.1	291580 Электрод для электрокардиографии, одноразового использования	4	Проведение биоимпедансометрии

## **VII. Оценка эффективности метода**

### **19. Перечень показателей эффективности.**

<b>Наименование первичного критерия эффективности</b>
Увеличение показателя суммарной шкалы оценки качества жизни пациентов с 60 баллов при госпитализации до 80 баллов при выписке

### **20. Перечень критериев дополнительной ценности.**

<b>№</b>	<b>Наименование вторичного критерия эффективности</b>
1	Повышение толерантности к физической нагрузке в метаболических единицах на 10% от исходного при госпитализации уровня
2	Повышение степени персонификации (показателя отклонения от реабилитационного плана в рамках ОМС) на 15% по сравнению с методом сравнения

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

<b>№</b>	<b>Показатель эффективности</b>	<b>Методы оценки</b>	<b>Сроки оценки</b>
1	Увеличение показателя суммарной шкалы оценки качества жизни пациентов с 60 баллов при госпитализации до 80 баллов при выписке	Опросник качества жизни PedsQL 4.0	1-й и 14-й дни госпитализации
2	Повышение толерантности к физической нагрузке в метаболических единицах на 10% от исходного при госпитализации уровня	Тест 6-минутной ходьбы	2-й и 13-й дни госпитализации
3	Повышение степени персонификации (показателя отклонения от реабилитационного плана в рамках ОМС) на 15% по	Сопоставление индивидуального реабилитационного плана со стандартной схемой реабилитации	В конце реабилитации

	сравнению с методом сравнения		
--	----------------------------------	--	--

## 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 оценки качества жизни будет использована русская валидированная версия опросника PedsQL – The Pediatric Quality of Life Inventory, версия 4.0. Для сравнительного анализа – показатель суммарной шкалы.

Статистический анализ будет проводиться со стратификацией по возрастным группам, характеристикам основного заболевания, предшествующему лечению. Анализ основных результатов будет проводиться с уровнем статистической значимости 5% при двустороннем анализе.

В дальнейшем будет проведен сравнительный анализ результатов согласно озвученным показателям эффективности в двух группах – группе апробации и группе метода сравнения.

Достоверным результатом принимаются различия между группами сравнения при  $p < 0,05$ .

Промежуточная оценка данных предполагается после включения не менее 50% пациентов в обе группы.

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

При принятии уровня достоверности менее 5% и мощности исследования 95% при условии повышения показателя по суммарной шкале оценки качества жизни PedsQL с 60% до 80% в протокол необходимо включение 130 пациентов в группу апробации: в 2025 году – 30 пациентов, в 2026 году – 50 пациентов, в 2027 году – 50 пациентов. Набор пациентов в группу сравнения аналогичен группе клинической апробации.

**Significance level (alpha)**

5%

**Power (1-beta)**

95%

**Percentage 'success' in control group**

60%

**Percentage 'success' in experimental group**

80%

Calculate sample size

**Sample size required per group**

130

**Total sample size required**

260

#### 24. Описание применяемого метода расчета объема финансовых затрат.

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

<b>№ п/п</b>	<b>Наименование МУ</b>	<b>Стоимость МУ</b>	<b>Кратность применения</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Затраты на МУ, руб.</b>	<b>Источник сведений о стоимости</b>
<b>1. Оценка исходного состояния</b>						
<b>1.1 Наблюдение</b>						
1.1.1.	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-приемного отделения, первичный	2 379,00	1	1,0	2 379,00	Технологическая карта, преysкурant медицинский организации
1.1.2	Прием (осмотр, консультация) врача-иммунолога, первичный	2 379,00	1	1,0	2 379,00	Технологическая карта, преysкурant медицинский организации
1.1.3	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающим лицом)	3 995,00	2	1,0	7 990,00	Технологическая карта, преysкурant медицинский организации
<b>1.2 Оценка исходного состояния</b>						



№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
1.2.1	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	2 379,00	1	1,0	2 379,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.2	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	2 379,00	1	1,0	2 379,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.3	Консультация клинического психолога индивидуальная (оценка психологического статуса, составление плана клинико-психологических реабилитации), первичная	2 665,00	1	1	2 665,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.4	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога-специалиста семейный, первичный	3 807,00	1	0,5	1 903,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.5	Разработка индивидуальной программы логопедической реабилитации, первичная	1 331,00	1	0,3	399,30	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
1.2.6	Регистрация электрокардиограммы	667,00	1	1	667,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.7	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	668,00	1	1	668,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.8	Исследование спровоцированных дыхательных объемов	1 523,00	1	1	1523,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.9	Осциллометрия импульсная	1 523,00	1	1	1523,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.10	Эхокардиография	1 906,00	1	1	1 906,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.2.11	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1 428,00	1	1	1 428,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
<b>1.3 Нутрициология</b>						
1.3.1	Антропометрические исследования	475,00	1	1	950,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.3.2	Оценка тканевого состава тела методом биоимпедансометрии	951,00	1	0,5	951,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.3.3	Составление меню диетического питания (низкий вес, нарушения аппетита и проч.)	2 373,00	1	0,3	711,90	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.3.4	Составление меню диетического питания при избыточном питании (ожирении)	2 373,00	1	0,1	237,30	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.3.5	Составление меню диетического питания при избыточном питании (остальные)	2 373,00	1	0,4	949,20	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
1.3.6	Составление меню диетического питания при пищевой непереносимости (лактазная	2 373,00	1	0,2	474,60	Технологическая карта, прейскурант медицинской

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
	недостаточность, пищевая аллергия и проч.)					организации
1.3.7	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога, первичный	2 379,00	1	1	2 379,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
<b>2. Реабилитационные мероприятия</b>						
<b>2.1 Наблюдение</b>						
2.1.1	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-педиатра повторный РП	1 712,00	10	1	17 120,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.1.2	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающим лицом)	3 995,00	10	1	39 995,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
<b>2.2 Физиотерапия</b>						
2.2.1	Электростимуляция	362,00	5	0,3	543,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.2	Общая магнитотерапия	381,00	5	0,4	762,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
						организации
2.2.3	Воздействие низкоинтенсивным лазерным излучением при заболеваниях верхних дыхательных путей	333,00	5	0,3	499,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.4	Ультрафонофорез лекарственный	380,00	5	0,3	570,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.5	Аэрозольтерапия	229,00	5	0,7	801,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.6	Воздействие электромагнитным излучением сантиметрового диапазона (СМВ-терапия)	333,00	5	0,3	499,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.7	Аэрозольтерапия (фитоингаляции)	143,00	5	0,7	500,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.8	Воздействие поляризованным светом	286,00	5	0,5	715,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
						й организации
2.2.9	Оксигенотерапия энтеральная	123,00	7	0,9	774,90	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.10	Душ лечебный (Шарко, веерный)	381,00	7	0,7	1 866,90	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.11	Душ лечебный (циркулярный, каскадный)	381,00	7	0,7	1 866,90	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.12	Спелеовоздействие	237,00	7	0,7	1 161,30	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.13	Ванны воздушно-пузырьковые (жемчужные)	333,00	5	0,1	166,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.2.14	Ванны ароматические лечебные	333,00	5	0,1	166,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
						й организации
2.2.15	Ванны минеральные лечебные	333,00	5	0,1	166,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
<b>2.3 Лечебная физкультура</b>						
2.3.1	Групповое занятие лечебной физкультурой в бассейне	667,00	7	0,7	3 268,30	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.2	Баланс-терапия	1 426,00	7	0,7	6 987,40	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.3	Групповое занятие лечебной физкультурой при заболеваниях позвоночника	667,00	7	0,9	4 202,10	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.4	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях и травмах суставов	1 425,00	7	0,3	2 137,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.5	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой	1 426,00	7	0,3	2 139,00	Технологическая карта, прейскурант

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
	при заболеваниях системы органов кроветворения и крови					медицинской организации
2.3.6	Применение подвижных игр в реабилитационном процессе	1 426,00	7	0,5	4 991,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.7	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях позвоночника	1 426,00	7	0,3	2 139,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.8	Групповое занятие при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	667,00	7	0,9	4 202,10	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.9	Гидрокинезотерапия при заболеваниях позвоночника	951,00	7	0,3	1 426,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.10	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой в бассейне	950,00	7	0,3	1 425,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.11	Роботизированная	285,00	7	0,5	712,50	Технологическая карта,



№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
	механотерапия (виброплатформа)					прейскурант медицинской организации
2.3.12	Аппаратные статокINETические нагрузки (велокардиотерапия)	286,00	5	0,5	715,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.13	Аппаратные статокINETические нагрузки (стабилоплатформа)	856,00	5	0,7	2 996,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.3.14	Роботизированная механотерапия (специализированный механический тренажер для реабилитации пациентов с параличом, спастикой и физической слабостью)	285,00	7	0,8	1 596,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
<b>2.4 Психодиагностика, психокоррекция, психологическое консультирование и абилитация</b>						
2.4.1	Индивидуальное логопедическое занятие (афазия, дизартрия)	1 334,00	5	0,3	2 001,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.2	Индивидуальное логопедическое	857,00	5	0,3	1 285,50	Технологическая карта, прейскурант

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
	занятие с использованием компьютера					Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.3	Семейное психологическое консультирование	1 189,00	1	1	1 189,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.4	Индивидуальная клинико-психологическая коррекция	952,00	5	0,8	3 808,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.5	Клинико-психологический тренинг	1 142,00	5	0,8	4 568,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.6	Групповая клинико-психологическая коррекция	332,00	5	0,5	830,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.7	Групповая психотерапия	332,00	5	0,5	830,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
2.4.8	Применение игр в	162,00	10	0,9	1 458,00	Технологическая карта, прейскурант

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
	реабилитационном процессе					т медицинско й организаци и
2.4.9	Социально-правовое консультирование	332,00	1	0,9	298,80	Технологическая карта, преискур т медицинско й организаци и
<b>3. Контроль состояния на выходе</b>						
3.1	Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста-педиатра повторный РП	1 712,00	2	1	3 424,00	Технологическая карта, преискур т медицинско й организаци и
3.2	Услуги по медицинской реабилитации пациента с нарушениями, вовлекающими иммунный механизм (с сопровождающ им лицом)	3 995,00	2	1	7 990,00	Технологическая карта, преискур т медицинско й организаци и
3.3	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	2 379,00	1	1	2 379,00	Технологическая карта, преискур т медицинско й организаци и
3.4	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре, повторный	1 712,00	1	1	1 712,00	Технологическая карта, преискур т медицинско й организаци и

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
3.5	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога, повторный	1 712,00	1	0,5	856,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.6	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога-специалиста индивидуальной, повторный	2 379,00	1	0,8	1 903,20	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.7	Антропометрические исследования	475,00	1	1	475,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.8	Оценка тканевого состава тела методом биоимпедансометрии	951,00	1	0,5	475,50	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.9	Регистрация электрокардиограммы	667,00	1	1	667,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.10	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	668,00	1	1	668,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской

№ п/п	Наименование МУ	Стоимость МУ	Кратность применения	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на МУ, руб.	Источник сведений о стоимости
						организации
3.11	Исследование спровоцированных дыхательных объемов	1 523,00	1	1	1 523,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.12	Осциллометрия импульсная	1 523,00	1	1	1 523,00	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации
3.13	Разработка индивидуальной программы логопедической реабилитации, повторная	1 142,00	1	0,1	114,20	Технологическая карта, прейскурант медицинской организации

**перечень лекарственных препаратов для медицинского применения (наименования и кратность применения), зарегистрированных в Российской Федерации;**

Не используются.

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

№ п/п	Наименование в соответствии с Номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам	Стоимость 1 единицы	Количество	Усредненный показатель частоты предоставления	Затраты на медицинское изделие, руб.	Источник сведений о стоимости
1	291580 Электрод для электрокардиографии, одноразового использования	23,30	8	1	186,40	ЕИС Закупки
2	169460 Зонд назогастральный/орогастральный, размер 8	36,14	1	0,1	3,61	ЕИС Закупки

№ п/ п	Наименование в соответствии с Номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам	Стоимость 1 единицы	Количество	Усредненный показатель частота предоставления	Затраты на медицинское изделие, руб.	Источник сведений о стоимости
3	169460 Зонд назогастральный/орогастральный, размер 10	62,40	1	0,1	6,24	ЕИС Закупки

виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания;

№	Наименование	Стоимость 1 курса, руб.	Усредненный показатель частота предоставления	Общая стоимость, руб.	Источник сведений о стоимости
1	Смесь сухая полимерная	5 710,20	0,1	571,02	ЕИС Закупки
2	Смесь сухая полуэлементная	8 613,73	0,05	430,69	ЕИС Закупки
3	Смесь жидкая полимерная изокалорическая	16 378,88	0,3	4 913,66	ЕИС Закупки
4	Смесь жидкая полимерная гиперкалорическая	6 482,00	0,2	1 296,40	ЕИС Закупки
5	Смесь жидкая полимерная изокалорическая	5 275,48	0,1	527,55	ЕИС Закупки
6	Смесь сухая полимерная метаболически направленная	2 209,90	0,1	220,99	ЕИС Закупки
7	Смесь жидкая полимерная, с загустителем	12964,00	0,05	648,20	ЕИС Закупки
8	Смесь сухая элементная	15900,68	0,05	795,03	ЕИС Закупки

иное.

Не используется.

#### Расчет

финансовых затрат на оказание медицинской помощи одному пациенту по каждому протоколу клинической апробации методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации

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	137,258

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	44,898
3. Иные затраты, непосредственно связанные с реализацией протокола клинической апробации	0,000
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)	81,157
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	34,337
<b>Итого:</b>	<b>263,313</b>

<b>Год реализации протокола клинической апробации</b>	<b>Число пациентов</b>	<b>Сумма (тыс. руб.)</b>
2025	30	7 899,390
2026	50	13 165,650
2027	50	13 165,650
<b>Итого:</b>	<b>130</b>	<b>34 230,690</b>

Генеральный директор  
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России

«27» февраля 2025 г.  
М.П.



Н.С. Грачев

## Индивидуальная регистрационная карта пациента

«Клиническая апробация метода двунаправленной реабилитации в рамках второго этапа пациентов детского возраста (от 3-х до 17 лет 11 месяцев 29 дней), страдающих первичными иммунодефицитными состояниями (D80-89), в целях улучшения качества их жизни по сравнению с реабилитационной помощью в рамках обязательного медицинского страхования: клинико-статистическая группа st37.016»

Персональные данные пациента		
ФИО		
УНП		
Дата рождения (возраст)		
Пол		
Даты наблюдения	Вход	Выход
Продолжительность наблюдения		
Диагноз		
Дата установки диагноза		
Проводимое лечение на момент госпитализации		
Зарегистрированные осложнения		
Инфекционные	Неинфекционные	Дата детекции, лечение
Индивидуальная реабилитационная программа		
Лечебная физ.культура (№)	Физиотерапия (№)	Психокоррекция (№)



Медико-социальная и средовая реабилитация		
	Вход	Выход
Оценка качества жизни:		
Антропометрия:  Рост  Вес  ИМТ  Перцентиль  Биоимпеданс		
Общий двигательный балл		