

Перспективы развития педиатрии на современном этапе

А.Д. Царегородцев

Prospects for the development of pediatrics at the present stage

A.D. Tsaregorodtsev

ФГУ "Московский НИИ педиатрии и детской хирургии" Минздравсоцразвития России

Рассмотрены основные успехи отечественной и зарубежной медицины в области диагностики и лечения детских болезней, проанализированы основные проблемы и перспективы развития современной педиатрии. Сформулированы первоочередные задачи российской педиатрической науки. Определена роль Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Минздравсоцразвития в выполнении этих задач.

Ключевые слова: педиатрия, новые диагностические, лечебные и информационные технологии, развитие науки.

The paper considers the major achievements of Russian and foreign medicine in the diagnosis and treatment of childhood diseases and analyzes the basic problems and prospects of the development of modern pediatrics. The priority tasks of Russian pediatric science are formulated. The role of the Moscow Research Institute of Pediatrics and Childhood Surgery, Ministry of Health and Social Development, in accomplishing these tasks is defined.

Key words: pediatrics; new diagnostic, therapeutic, and information technologies; development of science.

Педиатрия как наука, как часть медицинской организационной структуры (системы оказания помощи) и как фундамент профессионального сообщества вместе со всей медициной переживает в наши дни значительные потрясения, в основе которых лежит информационная революция, вызванная внедрением принципиально новых технологий. Наиболее эффективные прорывы наблюдаются в области молекулярной медицины, а именно в решении задач прицельных лечебных воздействий на конкретные гены, рибонуклеиновые кислоты и белки, отвечающие за ключевые патогенетические звенья различных заболеваний. Вероятно, развитие этих направлений во многих чертах определит образ медицины ближайшего будущего. В первую очередь новые подходы можно ожидать в области лечения наследственных моногенных заболеваний. Развитие молекулярно-медицинского инструментария впоследствии должно привести к его успешному применению в разных направлениях, в том числе непосредственно не связанных с наследственными болезнями. Педиатрия представляет собой своего рода передний край в развивающейся молекулярной медицине, так как применение соответствующих методов наиболее эффективно на ранних этапах развития заболеваний.

В настоящий момент в отечественном педиатри-

ческом сообществе нет ясного понимания указанной перспективы. Сложность теоретической базы делает малодоступными представления о наиболее современных технологиях диагностики и лечения, а потенциальная дороговизна обуславливает заведомую убыточность в случае их хаотичного внедрения.

Все вышесказанное ко многому обязывает педиатрическую науку, перспективными задачами которой на ближайшие годы являются:

1. Изучение молекулярных особенностей заболеваний для обоснования новых подходов к их лечению.
2. Разработка и внедрение новых диагностических технологий, направленных на выявление заболеваний (в первую очередь наследственно обусловленных), в отношении которых существуют эффективные методы лечения или появления таковых можно прогнозировать в ближайшее время.
3. Разработка новых методов выяснения предрасположенности к заболеваниям и скрытых патологических процессов, в частности у детей II группы здоровья.
4. Разработка новых методов лечения, включая создание новых лекарственных средств, организацию и проведение мультицентровых исследований новых препаратов, а также активизацию участия в международных исследованиях.
5. Организационные мероприятия в стране, направленные на выявление больных с заболеваниями, перспективными в отношении новых высокоэффективных методов лечения.
6. Новый уровень информационной проработки

© А.Д. Царегородцев, 2010

Ros Vestn Perinatol Pediat 2010; 6:6–12

Адрес для корреспонденции: Царегородцев Александр Дмитриевич — д.м.н., проф., директор МНИИ педиатрии и детской хирургии 125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

медицинских знаний — обеспечение педиатрического сообщества организованной информацией о наиболее актуальных направлениях в изучении детских болезней.

7. Внедрение информационных технологий в клиническую педиатрию и создание принципиально новых возможностей для своевременного выявления отклонений в состоянии здоровья детей, совершенствования этапного наблюдения и лечения больных.

8. Совершенствование технологии и практики лечебно-диагностических телеконсультаций, в частности при использовании новых методов нозологической идентификации и направленной терапии.

Изучение патогенеза и разработка инновационных лечебно-диагностических технологий

Интенсивное развитие педиатрической науки в последние годы стало возможным благодаря достижениям в области генетики, среди которых следует отметить:

1. Завершение программы «Геном человека».
2. Секвенирование генов большинства наследственных фенотипов человека и выделение ранее неизвестных форм наследственных болезней обмена.
3. Разработка и внедрение новых методов молекулярно-генетической и молекулярно-цитогенетической диагностики (флюоресцентной гибридизации *in situ*, сравнительной геномной гибридизации и др.) наследственных болезней.
4. Способы патогенетической терапии наследственных болезней обмена (специальные лечебные продукты, ферментозамещающая терапия, субстратредуцирующая терапия).

Углубление и расширение диагностических возможностей создало предпосылки для идентификации так называемых «новых», ранее неизвестных широкому кругу педиатров заболеваний. Многопрофильная генетическая клиника Московского НИИ педиатрии и детской хирургии в течение четырех десятилетий разрабатывала методы выявления, лечения и профилактики наследственной патологии и располагает значительным опытом наблюдения за детьми с различными, в том числе «новыми» наследственными заболеваниями.

Так, в последние годы разработана и успешно функционирует научно-практическая программа выявления и лечения митохондриальных заболеваний. Изучены клинические проявления и разработан алгоритм диагностики митохондриальных болезней: синдромов Кернса — Сейра, MELAS, MERRE, NARP, Пирсона, Барта, митохондриальной кардиомиопатии и энцефалопатии. Установлено, что среди генетически детерминированных нарушений нервно-психического развития удельный вес болезней клеточной биоэнергетики составляет 8%. Доказана информативность отдельных признаков для построения алгоритма диагностики наследственных болезней клеточной биоэнергетики у детей на основе клинико-лабораторных критериев: тяжесть миопатического синдрома и низкая толерантность к физической нагрузке, мультисистемность пора-

жения с вовлечением в патологический процесс сердца, эндокринной системы, органов слуха и зрения, гиперлактатацидемия и гиперпируватацидемия, феномен «рваных», или «шероховатых» красных волокон (RRF) при световой микроскопии мышечной ткани, ультраструктурные нарушения строения, размеров и количества митохондрий.

Разработаны новые алгоритмы морфологической и биохимической диагностики митохондриальных нарушений, внедрен цитохимический анализ активности митохондриальных ферментов в лимфоцитах. Разработаны комплексы лекарственных средств для лечения детей с митохондриальными заболеваниями. Комплексы включают переносчики электронов в дыхательной цепи, витамины-кофакторы биоэнергетического обмена, левокарнитин, антиоксиданты. Примером эффективности этих комплексов могут служить результаты длительного лечения детей с митохондриальными энцефаломиопатиями, показавшие достоверную благоприятную динамику общего состояния и самочувствия у 90% детей: снижение частоты приступов рвоты и судорог, тяжести энцефалопатии, миопатических проявлений, сердечно-сосудистых и координаторных расстройств, улучшение толерантности к физическим нагрузкам; достоверное снижение уровня лактата и пирувата в крови, увеличение содержания общего карнитина, исчезновение органической ацидурии, повышение активности сукцинатдегидрогеназы и снижение показателя лактатдегидрогеназы в лимфоцитах крови. Более чем в половине случаев удалось добиться стабилизации состояния детей.

Впервые выявлены признаки полисистемных митохондриальных нарушений при ряде заболеваний: туберозном склерозе, синдроме Элерса — Данло, синдроме Марфана, синдроме Коффина — Лоури, наследственных синдромах с негормональной задержкой роста, врожденной миопатии с диспропорцией мышечных волокон, у часто болеющих ОРЗ детей и при некоторых других патологических состояниях. Полученные данные позволили обосновать необходимость назначения энерготропных препаратов не только при митохондриальных заболеваниях и органических ацидемиях, но и при вышеперечисленных нарушениях, сопровождающихся митохондриальной дисфункцией. Развитие превентивного направления в педиатрии позволило впервые обосновать и внедрить в клиническую практику понятие «энергодифицитный диатез», который отражает скрытую форму относительной индивидуальной недостаточности цитозенергетического статуса организма.

Как во всем мире, так и в нашей стране активно разрабатываются программы селективного выявления отдельных форм патологии, намечаются пути и способы терапевтической коррекции метаболических нарушений. Так, большого внимания педиатров заслуживают органические ацидемии — обширная группа наследст-

венных дефектов обмена, резко, а иногда и фатально нарушающих развитие детей. Особое внимание привлекают относительно малоизвестные формы задержки психического развития детей, обусловленные как наследственными нарушениями обмена, так и патологией хромосом. В частности, интенсивно исследуется синдром Ретта — одна из наиболее распространенных наследственных форм интеллектуального недоразвития у девочек, а также распространенный среди мальчиков синдром умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X, — представитель группы болезней «триплетных повторов». В нашем институте детально изучен клинический полиморфизм этих синдромов и приводящие к их возникновению патогенетические механизмы; разработаны и успешно опробованы новые способы терапии. Исследование корреляций генотипа и фенотипа при синдроме умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X (FRAXA), показало, что ген FMR1 имеет особую форму мутации, механизмом которой является увеличение (экспансия) числа тринуклеотидных повторов CGG (цитозин — гуанин — гуанин) в регуляторной области гена.

Внедрение генно-инженерных способов получения белковых соединений — ферментов, недостающих при наследственных дефектах обмена веществ, позволило получить биологически активные соединения — энзимы для патогенетического лечения многих наследственных болезней обмена: мукополисахаридозов 1, 2, 6-го типов, болезни Гоше, болезни Фабри, болезни Рефсума и др. Патогенетическое направление в лечении наследственных болезней обмена с помощью генно-инженерных препаратов (ферментозамещающей терапии) продолжает расширяться. С 2006 г. за рубежом успешно применяется введение кислой альфа-глюкозидазы для лечения болезни Помпе. В России препарат пока не зарегистрирован, но будет зарегистрирован в ближайшем будущем. Однако централизованная информация о больных как инфантильной, так и позднедебютирующими формами этого заболевания в нашей стране отсутствует. Несмотря на то что частота болезни Помпе предположительно составляет 1:40 000 населения, в России на данный момент не зарегистрировано ни одного больного с таким диагнозом. Причиной этого являются как неразвитые диагностические технологии, так и низкая информированность врачей о клинических вариантах и частоте болезни. В нашем институте в настоящее время разрабатывается диагностическая программа для селективного скрининга болезни Помпе в Российской Федерации.

За последние годы в РФ зарегистрированы 11 новых специальных лечебных диетических продуктов для лечения больных с гомоцистинурией, глутаровой ацидурией 1-го типа, тирозинемией, фенилкетонурией и др. Для объективного анализа состояния детей с фенилкетонурией в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии (в рамках Федеральной целевой программы

«Дети России») был создан федеральный регистр, обеспечивающий учет их развития и состояния в динамике в сочетании с контролем регулярности получения специальных диетических продуктов. Унифицированная медицинская карта, являющаяся информационной основой федерального регистра, может служить базой для единого подхода к оценке уровня здоровья детей с фенилкетонурией в субъектах Российской Федерации. Одновременно на основе регистра можно получать полноценные данные о причинах отсутствия специальных диетических продуктов в определенные сроки и об эффективности медицинской помощи детям с фенилкетонурией в отдельных районах, в субъектах Федерации, по федеральным округам и в России в целом. Таким образом, регистр детей с фенилкетонурией, опирающийся на федеральную электронную базу данных, выполняет информационно-аналитические функции, повышая эффективность учета, адресность мероприятий и соответственно оптимальное планирование требуемых ресурсов на всех уровнях системы здравоохранения и социальной помощи при фенилкетонурии.

Среди перспективных направлений развития педиатрической науки в области клинической генетики можно отметить следующие:

- расширение массового скрининга новорожденных на наследственные болезни обмена веществ;
- поиск критериев дифференциальной диагностики наследственных заболеваний у детей;
- исследование генетических механизмов лекарственной устойчивости больных с инфекционными и неинфекционными заболеваниями;
- генодиагностика и генетическое тестирование.

С появлением высокоразрешающих трехмерных аппаратов для ультразвукового исследования увеличились возможности пренатальной диагностики врожденных пороков развития. Компьютерный мониторинг врожденных пороков, осуществляемый нашим институтом с 1998 г. в соответствии с решением Межведомственной комиссии Совета Безопасности Российской Федерации по охране здоровья населения и приказом Минздрава РФ, позволил провести анализ общероссийских и региональных тенденций заболеваемости детей и обеспечить объективную оценку эффективности проводимых в регионах профилактических мероприятий по выявлению и предупреждению рождения таких детей. Эти данные опираются на результаты выявления 150 127 детей с врожденными пороками развития среди 7 383 731 новорожденных, охваченных мониторингом в 44 субъектах России. Регулярный учет отдельных форм пороков развития у детей позволил получить оценки популяционных частот пороков как по отдельным формам, так и по группам врожденных пороков. Несмотря на межрегиональные различия в частотах, спектр или структура пороков развития во многих регионах сходны. Самыми распространенными в большей части регионов и в целом по России являются врожденные

пороки сердечно-сосудистой (33,89%), костно-мышечной (19,77%) и мочеполовой систем (17,18%). Рост выявляемых пороков развития среди новорожденных с 16,8 до 22,85% в процессе десятилетнего мониторинга можно связать с улучшением диагностики. Одновременно необходимо отметить тенденцию к снижению частоты (на 10 000 родов) анэнцефалии (с 3,1 до 2,3), спинномозговых грыж (с 6,0 до 5,1), энцефалоцеле (с 1,0 до 0,8), что связано со скринингом беременных и все более широким применением пренатальной диагностики этой группы пороков с последующей элиминацией пораженных плодов.

Молекулярно-генетические исследования являются основой многочисленных достижений и в области кардиологии. Так, установлены мутации основных белков саркомера при гипертрофической кардиомиопатии (бета-миозин тяжелых цепей, тропонин Т, миозинсвязывающий С-белок и др.), определение которых важно для прогнозирования течения заболевания, выделения групп высокого риска по синдрому внезапной смерти. Выявление указанных мутаций позволит с профилактической целью применить имплантацию электрокардиостимулятора или кардиовертера дефибриллятора, что снизит вероятность развития внезапной смерти.

Впервые с 70-х годов прошлого века в России произошло снижение детской смертности от сердечно-сосудистых заболеваний. Это является результатом широкого внедрения высокотехнологичных методов диагностики и лечения самых распространенных и наиболее опасных заболеваний сердца у детей, таких как врожденные пороки сердца (хирургическое лечение) и нарушения сердечного ритма (терапевтические и хирургические методы лечения), а также менее распространенных, но крайне тяжелых форм кардиомиопатий. Новейшие методики неинвазивной диагностики (мультиспиральная компьютерная томография, неинвазивная визуализация коронарных артерий) дают возможность с высокой чувствительностью выявить поражение мышц сердца, наличие фиброзных изменений и патологию коронарных сосудов.

Разработана топическая диагностика аритмий методом поверхностного ЭКГ-картирования, который позволяет построить карты сердца и определить локализацию аритмических фокусов в миокарде, локализацию и площадь ишемических зон, определить вариант синдрома удлиненного интервала $Q - T$, наличие послеоперационных изменений в миокарде и др.

Серьезные достижения имеются в области диагностики и лечения легочной гипертензии у детей. Так, исследования, проведенные в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии, позволили определить мутации генов, ответственных за наследственную идиопатическую легочную гипертензию. Кроме того, установлена важная роль эндотелиальной дисфункции в патогенезе идиопатической легочной гипертензии. Это дало основание разработать новые стратегические подходы к ле-

чению легочной гипертензии у детей с использованием антагонистов эндотелиновых рецепторов.

Новое развитие получила молекулярно-генетическая диагностика в области детской нефрологии, в частности, при семейных формах гематурии и поликистозе почек, нефротическом синдроме и тубулопатиях. Идентификация мутаций при семейной гематурии ведет к диагностике синдрома Альпорта, болезни тонких базальных мембран и семейной формы IgA нефропатии, что принципиально для прогноза заболевания, терапии и трансплантации почки. Кроме того, внедрение молекулярно-генетических методов обследования детей с нефротическим синдромом позволяет своевременно выявлять детей с моногенной патологией и исключать из их лечения гормональную и иммуносупрессивную терапию, что существенно снижает темпы прогрессирования заболевания и позволяет избежать осложнения агрессивной терапии.

Значительный прогресс в области детской гастроэнтерологии обусловлен рядом мировых достижений:

- успехами молекулярно-генетической и биохимической диагностики целиакии;
- разработкой безглютеновых продуктов питания;
- доказательством роли *Helicobacter pylori* в развитии воспалительно-язвенных процессов верхних отделов желудочно-кишечного тракта;
- внедрением метода определения панкреатической эластазы в диагностику заболеваний поджелудочной железы;
- созданием гепатоскана;
- внедрением видеокапсульной эндоскопии.

Нашим институтом в этой области разработана высокоэффективная эрадикационная терапия *Helicobacter pylori*, а также методы индивидуального подбора антисекреторной терапии при помощи внутрисекреторной суточной рН-метрии.

Перспективными направлениями в области детской гастроэнтерологии представляются:

- разработка новых методов диагностики и лечения гастроинтестинальной аллергии;
- дальнейшее совершенствование рациональной диетотерапии заболеваний желудочно-кишечного тракта;
- разработка методов диагностики и лечения аутоиммунных заболеваний желудочно-кишечного тракта.

Одним из актуальных направлений в отношении разработки методов ранней диагностики и лечения, позволяющих в конечном итоге снизить число инвалидирующих состояний, является детская неврология. Мировые достижения в этой дисциплине позволили уточнить природу многих неврологических заболеваний и разработать патогенетические методы лечения тяжелых генетически детерминированных заболеваний нервной и нервно-мышечной систем. В отделе неврологии института выявлены факторы риска развития фармакорезистентности эпилепсии, включая генетические,

и разработаны методы лечения фармакорезистентных эпилепсий. Весьма перспективными представляются дальнейшие разработки в этой сфере медицины.

В нашем институте создан Научно-практический центр нервно-мышечной патологии, координирующий развитие комплексной методической базы, включающей молекулярно-генетические, морфологические и биохимические методы исследования. Совершенствование диагностики в этой области определяется значительным мировым прогрессом в области научных разработок методов лечения, ориентированных на специфические молекулярные механизмы заболеваний. Ярким примером могут быть уже упомянутые выше новые методы лечения болезни Помпе. Другой пример — активно идущие разработки новых подходов к лечению такого тяжелого заболевания, как болезнь Дюшенна (генозаместительная терапия, блокада мутантных последовательностей в гене дистрофина, разработка заменителей дистрофина, предотвращение кальциевого дисметаболизма, стимуляция регенерации мышечной ткани за счет клеточных и молекулярных технологий, блокада вторичных факторов миодистрофического процесса). Таким образом, отечественное здравоохранение стоит перед новыми рубежами и, несмотря на значительное отставание от ряда зарубежных стран в сфере создания новых методов лечения, должно, по крайней мере, развивать соответствующую диагностическую базу, которая позволит прицельно применять новые виды терапии.

Среди значимых мировых достижений следует отметить таковые в области изучения экологически обусловленных, в частности радиационных, заболеваний:

- выявление негативного действия малых доз радиации на живые организмы, сопоставимого по значимости с эффектами больших доз;
- признание понятия о бифазности действия малых доз радиации на живые организмы;
- значение геномной нестабильности в генезе развития заболеваний после воздействия малых доз радиации;
- определение в генезе пострадиационного повреждения феноменов адаптивного ответа.

Серьезный вклад в эти достижения внесен Детским научно-практическим центром противорадиационной защиты ФГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии», Минздравсоцразвития России. Результаты научных исследований, проведенных в центре, позволили создать базовую основу инновационной программы, включающей высокотехнологичные методы диагностики, специализированные виды медицинской помощи и новые направления в профилактике и снижении риска развития радиационно-индуцированных заболеваний у детей первого и второго поколений, проживающих на радиационно-загрязненных территориях Российской Федерации и родившихся от облученных родителей. В институте выявлены патогенетические

механизмы радиационного повреждения различных органов и систем, определена значимость вклада радиационного фактора в тиреоидную патологию в регионах, эндемичных по дефициту йода и подвергшихся радионуклидному загрязнению, разработаны и внедрены в педиатрическую практику алгоритмы диагностики тиреоидной патологии у детей, подвергшихся воздействию радиационного фактора, определены маркеры радиочувствительности у детей.

В последние годы одной из важнейших в педиатрии становится проблема так называемой «доклинической» диагностики, направленной на выявление латентных факторов, в основном наследственно обусловленных и инфекционных, которые при изменении определенных условий могут реализоваться в форме заболеваний. Актуальность этой проблемы доказывается неуклонным ростом заболеваемости детей и подростков. Реализация такой латентной предрасположенности может приводить к:

- повышению острой и хронической заболеваемости у детей и взрослых, повышению риска и частоты инвалидизации и, в конечном итоге, смертности;
- снижению качества жизни ребенка, нарушению его социально-личностной адаптации;
- увеличению затрат бюджетных и личных средств, необходимых для лечения развившегося заболевания;
- риску увеличения частоты наследственно обусловленной патологии и заболеваний, вызванных персистирующими инфекциями, в последующих поколениях и ухудшению демографической обстановки.

Современная доклиническая диагностика должна включать следующие направления:

I. Выявление лабораторных маркеров:

- генетически детерминированных особенностей, которые определяют характер адаптивных реакций организма и предрасположенность к какой-либо группе заболеваний («диатезов»);
- генетически детерминированных особенностей, свойственных конституционному типу ребенка, определяющих предрасположенность к какой-либо группе заболеваний, но не включенных в перечень установленных и признанных диатезов;
- вторичных нарушений, произошедших под воздействием факторов внешней среды, которые повышают предрасположенность ребенка к каким-либо заболеваниям;
- персистирующих инфекций.

II. Формирование совокупностей параметров для целенаправленной рациональной доклинической диагностики предрасположенности к развитию различных заболеваний.

Для доклинических диагностических исследований могут быть использованы методы: а) классические, т.е. оправдавшие себя в течение длительного времени, экономичные, нетрудоемкие, достаточно информативные и не требующие модификации; б) современные высо-

коточные, высокочувствительные, созданные на основе технологий последних двух десятилетий и сертифицированные; в) авангардные, т.е. высокоточные, высокочувствительные, созданные на основе технологий последних лет, которые значительно расширяют диагностические возможности, но не успели пройти сертификацию и, как правило, требуют дорогостоящего оборудования и расходных материалов.

III. Создание банков информации по результатам доклинического обследования детей. Это особенно актуально, так как только динамический анализ параметров обследования ребенка позволяет установить показатели, являющиеся его «индивидуальной нормой», определить колебания параметров при развитии заболевания, его обострениях и в стадии ремиссии.

IV. Разработка рекомендаций для проведения профилактики и, если это необходимо, превентивного лечения.

Создание программ выявления предрасположенности к различным заболеваниям представляется весьма актуальным для современной педиатрии. В настоящее время в нашем институте активно идет работа по созданию на базе современных знаний новых профилактико-диагностических программ, основанных на принципах доклинической диагностики. В рамках данной работы идет переосмысление на современном научном уровне классических понятий об основных конституциональных типах, иммунопатических, метаболических и органопатических диатезах; определяются основные признаки скрытого риска развития заболеваний, ассоциированных с различными конституциональными типами; разрабатываются алгоритмы курирования детей с различными конституциональными типами, схемы доклинической диагностики, что перспективно для дальнейшей разработки мер предупреждения клинической реализации латентных патогенных факторов, а если это необходимо, то и превентивной терапии.

Разработка программ доклинической диагностики с использованием в основном экономичных, информативных, не требующих экстренной модификации высокоточных и высокочувствительных методов расширяет диагностические возможности при обследовании детей в амбулаторных условиях. Создание банков информации по результатам такого доклинического обследования особенно актуально, так как позволяет установить показатели, являющиеся «индивидуальной нормой» ребенка и определить изменения параметров при развитии заболевания.

Московским НИИ педиатрии и детской хирургии, наряду с упомянутым выше мониторингом врожденных пороков развития, по заданию Минздрава РФ была осуществлена разработка и проводится постоянная работа по поддержке федеральных систем мониторинга диспансеризации детского населения и отдельно детей с ограниченными возможностями. Комплекс мониторирующих компьютерных систем позволяет получать регулярную информацию о тенденциях в состоянии

здоровья российских детей и подростков:

- физическое развитие;
- изменения по группам здоровья;
- распространенность врожденных и приобретенных хронических заболеваний;
- динамика заболеваемости (на основе предварительных и уточненных диагнозов);
- уровень и структура инвалидности, выполнение индивидуальных программ реабилитации;
- проведение лечебно-оздоровительных мероприятий;
- потребность в высокотехнологичных видах медицинской помощи.

В течение всех лет наблюдения (с 2002 г.) хронические заболевания выявляются у 17–20% детей дошкольного возраста, к окончанию школы около 40% подростков имеют признаки хронических болезней и примерно столько же — функциональные отклонения в состоянии здоровья. Первые шесть позиций по распространенности все эти годы занимали: 1 — болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани; 2 — болезни органов пищеварения; 3 — болезни глаза и его придаточного аппарата; 4 — болезни органов дыхания; 5 — болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ; 6 — болезни нервной системы. В целом положительная тенденция снижения заболеваемости отмечена в отношении болезней, занимающих 2–5-е место. Распространенность болезней органов пищеварения снижалась во всех возрастных группах (исключение составлял рост болезней желчных путей). Снижение распространенности болезней глаза и его придаточного аппарата имело место к 2006 г. на 14%, с последующим незначительным повышением. Распространенность болезней органов дыхания снизилась на 29,2%. Распространенность болезней эндокринной системы, расстройств питания и нарушений обмена веществ снизилась на 14,4%. Распространенность заболеваний костно-мышечной системы и соединительной ткани к 2008 г. снизилась на 11,9%, исключая подростков 16–17 лет, но в 2009 г. был отмечен общий подъем на 12,8%. В то же время болезни нервной системы демонстрировали постоянный рост, в общей сложности на 45,1%. Анализ структуры заболеваний, приводящих к детской инвалидности, в динамике за 2007–2010 гг. показал, что ее формируют психические расстройства и расстройства поведения, а также врожденные аномалии развития, находящиеся в прямой зависимости от возраста детей: группа детей-инвалидов с психическими расстройствами увеличивается с возрастом, в то время как группа с врожденными аномалиями уменьшается. В целом выявлено значительное увеличение охвата детей всеми видами реабилитации и повышение ее эффективности, что нашло отражение в стабилизации показателей детской инвалидности.

Внедрение в России информационно-компьютерных технологий в практическое здравоохранение в це-

лях мониторинга состояния здоровья детей способствует:

- повышению эффективности выявления, дифференциальной диагностики и лечения заболеваний при одновременном снижении экономических затрат за счет целенаправленного дополнительного обследования детей;

- совершенствованию диспансерного наблюдения детей с хроническими заболеваниями, в том числе детей-инвалидов;

- обеспечению преемственности в лечении детей различными лечебно-профилактическими и санаторными учреждениями;

- объективизации при разработке целевых программ по оздоровлению детей и принятию адекватных управленческих решений на разных уровнях системы здравоохранения.

Информационные и организационные задачи педиатрии

1. Организация мероприятий в стране, направленных на выявление заболеваний, перспективных в отношении новых методов лечения. Представляется, что Московский НИИ педиатрии и детской хирургии как головной научно-исследовательский институт Минздравсоцразвития России должен наиболее активно сосредоточиться на методической работе по внедрению новых методов диагностики в регионах, на организации банков данных и регистров, разработке маршрутов диагностического материала и непосредственном участии в исследовании материала с помощью высокотехнологичных методов. В качестве примера можно привести разработку проекта по выявлению болезни Помпе в нашей стране. Проект включает в себя разработку всех вышеперечисленных мероприятий.

2. Совершенствование технологии и практики телеконсультаций в ближайшей перспективе должно быть ориентировано:

- на совершенствование системы оказания высокотехнологичной медицинской помощи на всех этапах — предшествующем, где должны уточняться показания, сроки и место проведения, и последующем — при проведении восстановительного лечения по месту жительства, что позволит повысить эффективность при одновременном снижении затрат;

- на совершенствование этапности лечения при хронических заболеваниях под контролем и при консультации врачей федеральных медицинских учреждений;

- на обеспечение дистанционного мониторинга жизненно важных функциональных показателей у детей при проведении реабилитации в санаторных условиях и дома (по мере все более широкого пользования интернетом в домашних условиях);

- на разработку специализированных телемедицинских программных комплексов по направлениям педиатрии и детской хирургии;

- на внедрение полномасштабной телемедицинской поддержки в чрезвычайных ситуациях.

3. Построение на новых принципах информационных медицинских систем путем включения в их состав модулей для поддержки принятия диагностических и лечебных решений лечащими врачами; первые шаги в этом направлении были сделаны в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии в отношении систем для клинической генетики и ожоговой травмы у детей.

4. Вызовом времени является переход к электронному здравоохранению, начинающийся в России, что предполагает введение электронного документооборота клинических данных с обменом ими между всеми учреждениями, оказывающими помощь детям и подросткам, независимо от места расположения лечебно-профилактического учреждения, начиная с родильного дома и до передачи данных во взрослую сеть. Одновременно это позволит получать необходимую витальную информацию при оказании экстренной медицинской помощи, в том числе в чрезвычайных ситуациях.

5. Новый уровень информационной проработки медицинских знаний — обеспечение педиатрического сообщества структурированной информацией о наиболее актуальных направлениях в изучении детских болезней.

Такая работа должна проводиться в двух формах:

- а) прагматичное описание фактов успешной разработки и внедрения новых диагностических и лечебных подходов, выявления новых этиологических факторов и патогенетических механизмов;

- б) определение логики развития педиатрии как в целом, так и по отдельным ее направлениям. Раскрытие соответствующих закономерностей — отдельная научная задача, необходимая для эффективного научного планирования прикладных исследований.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Суммируя вышесказанное, нужно отметить, что современное развитие отечественной педиатрии как никогда требует многопрофильных быстрых практических решений, координированных на основе комплексной стратегии. Последняя в свою очередь должна активно формироваться на базе новых достижений мировой науки. Эти две стороны развития педиатрии, безусловно, нуждаются в ускорении, которое обеспечит охват новыми видами медицинской помощи значительного числа детей. Современные технологии позволяют сегодня лечить пациентов, до недавнего времени считавшихся бесперспективными. Активное внедрение этих технологий, разработка новых, основанных на последних достижениях теоретической медицины, позволят сохранить жизнь больных и снизить уровень инвалидности при многих заболеваниях.

Поступила 28.10.10