

Научное обоснование и внедрение в клиническую практику новой концепции оказания медицинской помощи детям с кардиомиопатиями.

Ключевые положения

- **Работа направлена** на создание системы своевременного выявления и разработку инновационных методов лечения кардиомиопатий у детей с целью снижения риска прогрессирования заболевания на основе внедрения в клиническую практику мультимодального подхода с применением инновационных методов молекулярно-генетической и морфологической диагностики, кардиохирургии, фундаментальной и клинической электрофизиологии и использованием методов математического моделирования.

Актуальность работы:

Активное внедрение современных методов диагностики позволяет выявлять генетически обусловленные и приобретенные заболевания миокарда неишемического генеза, получившие названия кардиомиопатий. Эта тенденция затрагивает все возрастные группы, в том числе детский и подростковый возраст, что обуславливает высокую медико-социальную значимость проблемы. Кардиомиопатии занимают третье место по риску развития сердечно-сосудистых осложнений, что связано со значительным экономическим и клиническим бременем, высоким уровнем использования ресурсов здравоохранения, дополнительными затратами за счет частых госпитализаций пациентов и высокой потребностью в высокотехнологических методах лечения, таких как имплантация кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов, септальная миозектомия, экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО), имплантация «искусственных желудочков» и трансплантация сердца. Наряду с этим, большинство

практических врачей по-прежнему испытывают трудности при выборе оптимального метода ведения детей с кардиомиопатиями, что приводит не только к поздней диагностике заболевания, но также увеличивает риск ранней инвалидизации пациентов и преждевременной смерти, в том числе и внезапной. Поэтому широкое внедрение в клиническую практику достижений фундаментальной науки в рамках концепции трансляционной медицины представляет особую ценность именно в данной области детской кардиологии. Наилучшие результаты ведения детей с кардиомиопатиями можно достичь только путем создания в Российской Федерации междисциплинарных Центров компетенции.

Основные положения работы:

1. Разработан алгоритм диагностики кардиомиопатий у детей в разных возрастных группах начиная с внутриутробного периода и внедрена система каскадного семейного скрининга для увеличения выявляемости заболевания на основе комплексного применения генетических исследований, клинико-морфологических сопоставлений, мультимодальных неинвазивных и инвазивных методов визуализации.



2. Разработаны панели для генетического тестирования, программные продукты для их анализа и созданы регистры пациентов детского и

взрослого возраста с генетически-обусловленными заболеваниями миокарда.

Алгоритм генетической диагностики кардиомиопатий



3. Разработаны и внедрены индивидуализированные подходы диагностики и лечения детей с кардиомиопатиями и нарушениями ритма, изучены электрофизиологические особенности субстрата различных видов желудочковых и наджелудочковых аритмий при кардиомиопатиях с помощью современных методов картирования высокой плотности и сердечной визуализации, разработан индивидуализированный подход к инвазивной диагностике механизмов тахиаритмий у детей.
4. Разработаны алгоритмы выбора оптимального медикаментозного и интервенционного лечения, а также определения прогноза у детей и взрослых с кардиомиопатиями на основе данных эндомиокардиальной биопсии и молекулярно-генетических исследований.
5. Внедрена система каскадного семейного скрининга для увеличения выявляемости кардиомиопатий и создана система мультидисциплинарного ведения семьи пробанда.
6. Разработаны, апробированы, защищены патентами и внедрены в клиническую практику инновационные высокотехнологичные методы хирургического лечения пациентов с кардиомиопатиями, включая редукционную терапию (септальную миоэктомию) и трансплантацию сердца у детей.
7. Разработан и внедрен в практику обучения комплекс современных научно-образовательных программ по некоронарогенным и

генетически-обусловленным заболеваниями сердца, лечению хронической сердечной недостаточности, ведению пациентов после трансплантации сердца, разработаны учебно-методические пособия для повышения информированности практических врачей в отношении профилактики, диагностики и методов лечения пациентов с кардиомиопатиями.

8. Внедрена эффективная программа маршрутизации детей с кардиомиопатиями с использованием телемедицинских технологий, последующим обследованием и лечением в специализированных центрах компетенций.
9. Результаты клинико-экспериментальных исследований патогенеза и механизмов прогрессирования кардиомиопатий, а также применения инновационных методов лечения, внедрены в одобренные Министерством здравоохранения Российской Федерации национальные рекомендации по ведению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией, миокардитами, сердечной недостаточностью, желудочковыми нарушениями ритма, брадиаритмиями, фибрилляцией предсердий, подготовлены рекомендации по диагностике и лечению пациентов с дилатационной кардиомиопатией.

Год	ВВП на душу населения*	Стоимость лечения, руб.	Кол-во, пролеченных пациентов	ВВП за сохраненные годы жизни
2018	707 357,10	251 882 421,00	259	681 704 687,11
2019	746 830,40	264 900 020,00	259	719 746 475,61
2020	735 069,74	273 234 640,00	259	708 412 318,77
2021	927 540,04	281 014 272,00	256	883 548 566,44
		1 071 031 353,00	1 033	2 993 412 047,93
* по данным Федеральной службы государственной статистики (https://rosstat.gov.ru)				
Коэффициент эффективности вложения средств в метод				2,79