Облікова картка НДДКР

Державний обліковий номер: 0219U004641

Державний реєстраційний номер: 0116U001017

Відкрита

Дата реєстрації: 17-09-2019

1. Етапи виконання

Номер етапу: 1

Назва етапу: Розробити методи ранньої діагностики, профілактики, лікування і реабілітації пацієнтів з хворобою Вільсона-Коновалова

Початок етапу: 01-2016

Закінчення етапу: 12-2018

Вид звітного документа: Остаточний звіт

2. Виконавець

Назва організації: Державна установа "Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України"

Код ЄДРПОУ/ІПН: 02012148

Підпорядкованість: Національна академія медичних наук України

Адреса: 61068, Харків, вул. Академіка Павлова, 46

Телефон: (057) 738-33-87, (057)725-58-10

Телефон: 738-33-87

E-mail: inpn@amnu.gov.ua, inpn@ukr.net

WWW: www.inpn.org.ua

3. Власник результатів НДДКР (продукції)

Назва організації: Державна установа "Інститут неврології, психіатрії та наркології Національної академії медичних наук України"

Код ЄДРПОУ/ІПН: 02012148

Адреса: вулиця Академіка Павлова, 46, м. Харків, Харківський р-н., Харківська обл., 61068, Україна

Підпорядкованість: Національна академія медичних наук України

Телефон: 380577383387

E-mail: inpn@ukr.net

E-mail: mscience@inpn.org.ua

WWW: https://inpn.org.ua/

4. Джерела та напрями фінансування

Підстава для проведення робіт: 34 - договір (замовлення) з центральним органом виконавчої влади, академією наук (головними розпорядниками бюджетних коштів на проведення НДДКР)

КПКВК: 6561040

Напрям фінансування: 2.2 - прикладні дослідження і розробки

Джерела фінансування

Джерело фінансування: 7713 - кошти держбюджету

Фактичний обсяг фінансування за звітний етап: 528.5 тис. грн.

5. Науково-технічна робота

Назва роботи (укр)

Розробити методи ранньої діагностики, профілактики, лікування і реабілітації пацієнтів з хворобою Вільсона-Коновалова

Назва роботи (англ)

To draw out the methods for early diagnosis, prevention, treatment and rehabilitation of patients with Wilson's disease

Реферат (укр)

Об'єкт дослідження: пацієнти з хворобою Вільсона-Коновалова. Хвороба Вільсона-Коновалова (ХВК) - одне з небагатьох спадкових захворювань, яке піддається лікуванню. З одного боку, показано, що при ранній діагностиці є можливість успішної модифікації перебігу захворювання і тривалого зберігання активного спосібу життя хворого. З іншого боку, поліморфізм форм і симптоматики перебігу хвороби ускладнюють ранню діагностику, що часто призводить до її запізнення на кілька років, а, отже, і відсутності в цей період часу патогенетично обгрунтованої терапії. Крім того, немає однозначної відповіді, який препарат патогенетичної терапії слід використовувати в першу чергу, на якій стадії захворювання та в яких дозах. Незважаючи на те, що по своїй суті, це коморбідне захворювання, яке потребує комплексного лікування протягом всього життя, на даний час майже немає робіт, які б висвітлювали цю сторону проблеми. У зв'язку з цим, метою роботи було комплексне вивчення динаміки клініко-неврологічних, клініко-психіатрічних, функціональних та біохімічних особливостей хвороби Вільсона-Коновалова, антропоморфологічних характеристик та особливостей функціональної активності головного мозку у пацієнтів з цією патологією, і на цій основі розробка методів ранньої діагностики та лікування на всіх етапах перебігу захворювання. В основу роботи було покладене багатопланове обстеження і комплексне лікування 121 пацієнтів з хворобою Вільсона-Коновалова. Ця вибірка є однією з найбільших в світі і найбільшою в Україні. На підставі отриманих нами даних був розроблений алгоритм ранньої діагностики ХВК. Алгоритм складається з трьох етапів. На першому етапі наведено ті симптоми або синдроми, які дають підставу лікарю думати про можливість ХВК. Другий етап - це можливий діагноз, коли є один із таких показників, як церулоплазмін < 0,2 г/л, екскреція міді з сечею > 60 мкг/добу, або наявність кілець Кайзера-Флейшера. Остаточний діагноз ХВК ставиться при наявності всіх трьох попередніх показників. На підставі аналізу лікування, проведеного з урахуванням усіх ланок патогенезу і коморбідності ХВК, було запропоновано алгоритм ведення цих хворих. Розроблені методи реабілітації та соціально-психологічної адаптації дозволяють покращити як якість, так і тривалість життя цих хворих.

Реферат (англ)

Object of the investigations: patients with Wilson's disease. Wilson's disease (WD) is one of the few treatable inherited diseases. However, on the one hand it have been demonstrated that, if it is diagnosed early, there is a possibility to modify the course of the disease successfully and to maintain an active way of life of patients. On the other hand, a polymorphism of forms and symptoms of the course of the disease complicate an early diagnosis, resulting frequently in its delay for several years and, therefore, in an absence of pathogenically well-grounded treatment. Besides, there is no an unequivocal answer for questions of which medication should be used primarily, on which stage of the disease, and in which doses. Despite of the fact, that WD is a comorbid disease requiring an integrated life-long treatment, now there are practically no studies elucidating this aspect of the problem. Thus, the aim of the investigation was an integrated research of dynamics of clinical-neurological, clinical-psychiatric, functional, and biochemical features of Wilson's disease, phenotypic characteristics and peculiarities of the brain functional activity in patients with this pathology, and, on this basis, development of methods for early diagnosis and treatment in all stages of the course of the disease. The study was based on a comprehensive examination and an integrated treatment of 121 patients with Wilson's disease. This sample is biggest in Ukraine and one of the biggest ones worldwide. On the basis of data obtained, it

was worked out an algorithm for early diagnosis of Wilson's disease. The algorithm consists of three stages. The first stage provides symptoms and syndromes, which give reasons to consider a possibility of WD presence. The second stage is a probable diagnosis, if there is one of such parameters as ceruloplasmin < 0.2 g/L, urine excretion of copper > 60 mcg per day, or presence of Kayser-Flescher rings. A final WD diagnosis is produced if there are all the three parameters mentioned above. On the base of analysis of the treatment taking into account all the links of WD pathogenesis and comorbidity, an algorithm of management for these patients was proposed. Methods, developed by us for rehabilitations and social-psychological adaptation, enable improvement both quality of life and life expectancy of these patients.

Індекс УДК: 616.8, 616.831:616.36-07-084-036.66

Коди тематичних рубрик НТІ: 76.29.51

6. Науково-технічна продукція (НТП)

НТП 1

Назва продукції (укр): Спосіб моніторингу адекватності/ефективності терапії та профілактики погіршень когнітивних та моторних функцій пацієнтів з органічними ураженнями мозку

Назва продукції (англ): Method of monitoring of the therapy appropriateness/efficacy and prevention of deterioration of cognitive and motor functions in patients with brain organic lesions

Очікувані результати:

Галузь застосування: Медицина, неврологія

Опис продукції (укр): Спосіб моніторингу і оцінки адекватності/ефективності терапії та профілактики погіршень когнітивних та/або моторних функцій при органічних ураженнях мозку передбачає проведення послідовного етапного проведення клінічного, біохімічного, фізіологічного (УЗД, ЕЕГ) обстежень і комп'ютерного нейрокогнітивного тестування (КНТ) за допомогою розроблених наборів тестів для планшетного ПК з сенсорним екраном, які дозволяють швидко і точно визначити кількісні/якісні показники когнітивного і моторного функціонування пацієнта.

Соціально-економічна спрямованість НТП:

Стадія завершеності НТП: Звіт по НДДКР

Впровадження НТП: Впроваджено

Строки впровадження: 2018

Виробник продукції: ДУ "Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України"

Споживачі продукції: лікарі-неврологи

Перспективні ринки: Україна

Права інтелектуальної власності: Подано заявку на видачу охоронного документу

Форми та умови передачі продукції: Продаж ліцензії

7. Бібліографічний опис

Заявка на патент № u 201807393. Спосіб моніторингу адекватності/ефективності терапії та профілактики погіршень когнітивних та моторних функцій пацієнтів з органіч-ними ураженнями мозку / Кутіков Д. О., Нікішкова І. М., Кутіков О. Є., Волошин-Гапонов І. К., Волошина Н. П. / заявник та патентовласник ДУ ІНПН НАМН України. - Заявл. 02.07.2018

8. Звітна документація

Кількість сторінок в звіті: 172

Мова звіту: Українська

Кількість файлів у звіті: 1

9. Заключні відомості

Перелік осіб-виконавців

Є. В. Лєкомцева

І. В. Богданова

І. К. Волошин-Гапонов

І. М. Нікішкова

В. В. Медінцев

В. В. Сухоруков

Г. В. Лінська

Д. О. Кутіков

К. О. Пісоцька

Л. І. Мішина

Л. П. Забродіна

Мартишко П.О.

Н. Г. Давиденко

О. Є. Кутіков

О. І. Сєрікова

О. В. Єгоркіна

Р. А. Єна

Т. В. Негреба

Керівник організації:

Лінський Ігор Володимирович (д. мед. н., професор)

Керівники роботи:

Волошина Наталія Петрівна

Керівник відділу реєстрації наукової діяльності УкрІНТЕІ

Юрченко Т.А.