Облікова картка ДіР

I. Загальні відомості

Державний обліковий номер: 0219U004641

Державний реєстраційний номер: 0116U001017

Особливі позначки: відкрита

Дата реєстрації: 17-09-2019

II. Етап виконання ДіР

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

III. Відомості про виконавця ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Державна установа "Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України"

Код за ЄДРПОУ: 02012148

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

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

IV. Відомості про співвиконавців ДіР

V. Відомості про замовника ДіР

Повне найменування юридичної особи (або ПІБ фізичної особи): Національна академія медичних наук України

Код за ЄДРПОУ: 00061125

Місцезнаходження: вул. Герцена, 12, м. Київ, Київська обл., 04050, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Розмір організації:

Телефон: 380444893981

VI. Джерела, напрями та обсяги фінансування ДіР

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

Напрям фінансування: 2.2 - прикладні дослідження і розробки

Джерела фінансування

7713 - кошти держбюджету

Код програмної класифікації видатків і кредитування (КПКВК): 6561040

Фактичний обсяг фінансування (тис. грн.): 528.5

VII. Відомості про ДіР

Назва роботи українською:

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

Назва роботи англійською:

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

Реферат українською:

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 англійською:

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: 76.29.51

Керівники роботи

Власне Прізвище Ім'я По-батькові: Волошина Наталія Петрівна

Науковий ступінь:

Вчене звання:

Ідентифікатор ORCID ID:

Додаткова інформація:

VIII. Наукова (науково-технічна) продукція (НТП)

Назва НТП українською: Спосіб моніторингу адекватності/ефективності терапії та профілактики погіршень когнітивних та моторних функцій пацієнтів з органічними ураженнями мозку

Назва НТП англійською: Method of monitoring of the therapy appropriateness/efficacy and prevention of deterioration of cognitive and motor functions in patients with brain organic lesions

НТП, яку передбачалося створити:

Причини, через які НТП не було створено:

Отримані результати:

Галузь застосування: Медицина, неврологія

Реєстраційний номер картки технології:

Опис НТП: 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:

Вплив НТП на довкілля:

Впровадження НТП: Впроваджено

Практична реалізація НТП

- **Початок етапу:** 2018
- **Закінчення етапу:**

Споживачі продукції: лікарі-неврологи

Перспективні ринки: Україна

Характер співробітництва з інвестором

- **Потрібний обсяг інвестицій, тис. грн.:**
- **Права, що надаються інвестору після завершення роботи:**
- **Наявність бізнес-плану:**
- **Техніко-економічне обгрунтування:**
- **Потенціальний обсяг продажу, тис. грн.:**
- **Очікуваний термін окупності (років):**
- **Додаткова інформація:**

IX. 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

X. Заключні відомості

Керівник юридичної особи Лінський Ігор Володимирович

д. мед. н.

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

Відповідальний за підготовку облікових документів

Телефон

Реєстратор

Керівник відділу УкрІНТЕІ, що є відповідальним за реєстрацію наукової діяльності