



## ЭСТАФЕТА ВУЗОВСКОЙ НАУКИ

Реализация настоящего проекта осуществляется путем проведения Конкурса научно-исследовательских работ по направлениям, определенным в Стратегии развития медицинской науки Российской Федерации на период до 2025 года.

Ниже представлено описание «научной платформы» и конкретизированы следующие характеристики:

- цель и задачи платформы;
- мероприятия, направленные на реализацию научной платформы;
- востребованные исследовательские направления:
  - фундаментальные исследования;
  - прикладные исследования;
  - клинические исследования;
- инфраструктурная база научной платформы;
- требования к участникам научной платформы;
- основные результаты реализации платформы (целевые показатели).

Данная информация используется для определения научной платформы, которой соответствует ваш научный проект.

С подробной информацией о Стратегии развития медицинской науки вы можете ознакомиться на сайте мероприятия в разделе «Информация» «Нормативная база».

Приложение N 4  
к Приказу Министерства  
здравоохранения  
Российской Федерации  
от 30 апреля 2013 г. N 281

### НАУЧНАЯ ПЛАТФОРМА МЕДИЦИНСКОЙ НАУКИ "ЭНДОКРИНОЛОГИЯ"

N п/п	Наименование раздела	Описательная часть
----------	-------------------------	--------------------



1.	Участники платформы	<p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Эндокринологический научный центр" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии имени В.А. Алмазова" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Медико-генетический научный центр" Российской академии медицинских наук</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Санкт-Петербургский государственный университет - химический факультет, кафедра аналитической химии</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Волгоградский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Федеральный научно-клинический центр" Федерального медико-биологического агентства</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Научно-исследовательский институт терапии" Сибирского отделения Российской академии медицинских наук</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Научно-исследовательский институт клинической и экспериментальной лимфологии" Сибирского отделения Российской академии медицинских наук</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Научный Центр проблем здоровья семьи и репродукции человека" Сибирского отделения Российской академии медицинских наук</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Московский научно-исследовательский институт глазных болезней имени Гельмгольца" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Научно-исследовательский институт глазных болезней"</p>
----	---------------------	--



	<p>Российской академии медицинских наук Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Ростовский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова"</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Научный центр здоровья детей" Российской академии медицинских наук</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Государственный научный центр "Институт иммунологии" Федерального медико-биологического агентства</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Российский кардиологический научно-производственный комплекс" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Государственный научно-исследовательский центр профилактической медицины" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p> <p>Федеральное государственное бюджетное учреждение "Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства имени В.Н. Городкова" Министерства здравоохранения Российской Федерации</p>
--	---



2.	Цель и задачи платформы	<p>Цель платформы</p> <p>Оптимизация технологий профилактики и скрининга, ранней диагностики и лечения с клинической и организационной позиций в области клинической эндокринологии, детской эндокринологии и диабетологии и последующее внедрение в практику отечественного здравоохранения новых геномных, протеомных и метаболомных маркеров как самих эндокринопатий, так и вызванных ими синдромальных поражений, а также лекарственно-индуцированных эндокринопатий с целью снижения заболеваемости, разработки структурированной системы профилактики генетически детерминированных эндокринопатий и ассоциированных с ними социально значимых заболеваний. Создание новых диагностических и лечебных технологий, обеспечивающих полноценную социальную и репродуктивную реабилитацию лиц с эндокринопатиями, диагностированными как в неонатальном, так и репродуктивном возрасте.</p> <p>Задачи платформы</p> <p>Анализ состояния мировых и отечественных фундаментальных и прикладных исследований в наиболее актуальных областях эндокринологии и диабетологии, роль "неклассических" желез внутренней секреции в формировании патологических процессов, субклинические эндокринопатии и их социальное значение.</p> <p>Анализ экономических факторов внедрения новых технологий, минимизация необоснованных оперативных и терапевтических вмешательств, повышение эффективности диагностических мероприятий и укорочение сроков обследования больных, в том числе с орфанными (редкими) эндокринопатиями. Экономическое обоснование скрининга и превентивных вмешательств при синдромах множественных эндокринных неоплазий и аутоиммунных полигландулярных синдромов. Экономическое обоснование выбора оптимальных лечебных технологий в зависимости от потенциальных рисков и осложнений.</p> <p>Анализ внедрения методов динамического контроля за метаболическими параметрами при сахарном диабете и методов помповой подачи лекарственных препаратов при других эндокринопатиях (надпочечниковая недостаточность, гипогонадотропный гипогонадизм), а также создания принципиально новых пролонгированных лекарственных препаратов.</p> <p>Создание новых диагностических и лечебных эндovasкулярных методик, в том числе селективного исследования уровня гормонов и диагностически значимых молекул (также в условиях нагрузочных проб), внутрисосудистая доставка лекарственных препаратов, систем эндovasкулярной коррекции (эмболизация и стентирование) осложнений эндокринопатий.</p> <p>Формирование модели персонализированной таргетной терапии эндокринопатий как на основе генетической информации, так и на основе мониторинга содержания лекарственных препаратов в биологических жидкостях, а также использование моноклональных антител к фрагментам эндокриноцитов и к протеомным сигнальным молекулам,</p>
----	-------------------------	--

		<p>управление биологической активностью ростовых факторов и процессами ангиогенеза в тканях.</p> <p>Анализ мотивации разработчиков фарминдустрии к внедрению новых методов и форм доставки лекарственных препаратов, создание биочипов для мониторинга содержания лекарственных препаратов в биологических жидкостях.</p> <p>Анализ существующей инфраструктуры регистров эндокринопатий как обязательного условия оптимизации диагностики, лечения и прогноза заболеваемости эндокринопатий, экономическое планирование бюджетных расходов в долгосрочной перспективе.</p> <p>Формирование предложений по разработке стратегического плана фундаментальных, прикладных исследований, доклинических и клинических исследований и внедрения в эндокринологию.</p> <p>Создание информационной базы выполненных исследований и разработок в области эндокринологии.</p> <p>Создание территориальных научно-образовательных кластеров, создание системы трансляционной медицины как обязательного условия обеспечения максимальной эффективности исследований, разработок и внедрения новых технологий.</p> <p>Обеспечение внедрения новых научных технологий от стадии фундаментальных исследований до внедрения в практику отечественного здравоохранения.</p> <p>Разработка стандартов и протоколов применения новых методов диагностики и лечения эндокринных заболеваний и их осложнений для повышения продолжительности жизни и улучшения ее качества пациентов с эндокринопатиями.</p> <p>Создание системы медико-генетического консультирования населения Российской Федерации с прогнозированием развития сахарного диабета, а также других моногенных эндокринных заболеваний. Обеспечение мониторинга лиц с высоким риском заболевания, качественного прогнозирования и оптимальных лечебных мероприятий.</p> <p>Разработка стратегии подготовки научных и врачебных кадров, обладающих современными знаниями на уровне новейших достижений науки и технологий.</p> <p>Расширение взаимодействия научных организаций для внедрения результатов научных исследований и разработок, передача технологий в практический сектор здравоохранения</p>
3.	Мероприятия, направленные на реализацию научной платформы (градация по видам исследования)	<p>Платформа "Эндокринология" включает научные исследования по следующим основным направлениям:</p> <p>Фундаментальные исследования:</p> <p>Аутоиммунные, семейные и спорадические формы заболевания щитовидной железы: генетические, эпигенетические, иммунологические и экологические факторы развития в регионах йодного дефицита.</p> <p>Подтемы:</p> <p>Йод-индуцированный тиреотоксикоз: эпидемиология, профилактика, лечение, мониторинг.</p> <p>Аутоиммунные заболевания щитовидной железы и</p>

	<p>эндокринная офтальмопатия: молекулярно-генетические особенности патогенеза, улучшение клинических исходов. Изучение генетических предикторов риска развития и клинического прогноза семейных и спорадических узловых форм заболеваний щитовидной железы.</p> <p>Гормонально-активные и "неактивные" опухоли эндокринной системы, в том числе в составе синдромов множественных эндокринных неоплазий и семейных форм аденом: эпидемиология, молекулярно-генетические, эпигенетические аспекты патогенеза, инновационные методы диагностики и лечения.</p> <p>Подтемы:</p> <p>Гормонально-активные и "неактивные" опухоли гипоталамо-гипофизарной области, в том числе семейные и генетические детерминированные формы: распространенность, особенности течения, методы диагностики и лечения.</p> <p>Изучение генетических и биохимических маркеров, влияющих на алгоритм диагностики, лечения и прогноз как генетически детерминированных, так и спорадических форм хромоффинных опухолей.</p> <p>Изучение генетических и биохимических маркеров, влияющих на алгоритм диагностики, лечения и прогноз при первичном гиперальдостеронизме (ПГА).</p> <p>Снижение овариального резерва у женщин репродуктивного возраста как эндокринный фактор бесплодия, роль дефицита гонадотропинов, ДГА-С и СТГ.</p> <p>Совершенствование дифференциальной диагностики неклассической формы синдрома врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) на основе внедрения в клиническую практику комплексных методов генетического и гормонального исследования, оптимизация лечения больных различного возраста, стратификация рисков осложнений ВДКН, в том числе нарушения фертильности, профилактика рождения детей с классической формой заболевания.</p> <p>Подтема:</p> <p>Разработка метода мультиплексной лигазной цепной реакции для верификации диагноза адреногенитального синдрома при неонатальном скрининге.</p> <p>Молекулярно-генетические и гормональные основы в формировании остеопенического синдрома, в том числе синдромального, при различных эндокринопатиях, в том числе ятрогенного, развивающихся в результате бариатрических операций.</p> <p>Профилактика, диагностика и лечение ожирения и ассоциированных с ним заболеваний, включая сахарный диабет.</p> <p>Подтемы:</p> <p>Молекулярно-генетические аспекты клинического полиморфизма ожирения и гиперинсулинизма у детей и подростков.</p> <p>Изучение гормонально-метаболических нарушений и гомеостаза жировой ткани у детей с прогрессирующими формами ожирения.</p>
--	--

		<p>Поиск новых маркеров метаболических нарушений у детей с сахарным диабетом и ожирением.</p> <p>Биомедицинские исследования в области ранней диагностики и разработки новых технологий профилактики и лечения ожирения, неиммунного сахарного диабета и нарушений полового развития у детей.</p> <p>Первичный гиперпаратиреоз: эпидемиологические, патогенетические и молекулярно-генетические аспекты.</p> <p>Разработка методов прогнозирования и лечения различных клинических, иммуногистохимических и молекулярных вариантов врожденного гиперинсулинизма у детей.</p> <p>Молекулярно-генетические основы врожденных эндокринных заболеваний у детей и подростков.</p> <p>Геномные, постгеномные, протеомные и клеточные технологии в изучении механизмов развития сахарного диабета.</p> <p>Подтема:</p> <p>Разработка персонализированного подхода к иммунотерапии латентного аутоиммунного диабета взрослых.</p> <p>Изучение молекулярно-генетических основ прогнозирования заболеваемости сахарным диабетом в различных этносах России.</p> <p>Подтема:</p> <p>Этнические аспекты сахарного диабета у представителей коренных народностей Восточной Сибири.</p> <p>Молекулярная гетерогенность и клинический полиморфизм неиммунных моногенных форм сахарного диабета у детей.</p> <p>Оптимизация методов раннего выявления, диагностики, лечения и длительного мониторинга.</p> <p>Изучение молекулярно-генетических и эпигенетических основ развития гестационного сахарного диабета (ГСД), оптимизация и стандартизация методов диагностики и лечения ГСД.</p> <p>Сахарный диабет и сердечно-сосудистые осложнения: ранняя диагностика, новые технологии лечения.</p> <p>Изучение патогенеза диабетической ретинопатии у взрослых.</p> <p>Сахарный диабет и хроническая болезнь почек.</p> <p>Подтемы:</p> <p>Диабетическая болезнь почек: клеточные и молекулярные факторы, ассоциированные с развитием фибропластических изменений и дисфункцией органа.</p> <p>Изучение патогенетических механизмов нефрокардиального синдрома у больных сахарным диабетом.</p> <p>Влияние молекулярно-генетических факторов на риск развития и прогноз диабетической нефропатии, хронической болезни почек, сердечно-сосудистой патологии и фармакогенетические аспекты терапии статинами у больных сахарным диабетом 2-го типа.</p> <p>Разработка персонализированных подходов к прогнозированию, профилактике и лечению осложнений сахарного диабета на основе изучения геномных и постгеномных маркеров нарушений регуляции ангиогенеза и лимфангиогенеза.</p>
--	--	--

		<p>Генетическое прогнозирование ответа на терапию инкретиномиметиками у больных сахарным диабетом 2-го типа.</p> <p>Прикладные исследования:</p> <p>Создание диагностической системы для быстрого определения тиреотропного гормона (ТТГ) в капиллярной крови для ранней диагностики и контроля лечения гипотиреоза в амбулаторных условиях.</p> <p>Разработка жидкостной и газовой хромато-масс-спектрометрии для определения диагностического значения стероидных профилей в биологических жидкостях и определения активности изофермента CYP 3A4 по отношению 6-бета-гидрооксикортизол/свободный кортизол у больных с артериальной гипертензией.</p> <p>Создание отечественного постоянного дозатора импульсного введения гонадолиберина для лечения ановуляторного бесплодия и олигозоспермии (для коррекции мужского и женского бесплодия) при гипогонадотропном гипогонадизме.</p> <p>Создание многофункционального диагностического комплекса (прибора) по оценке микроциркуляции и нервной регуляции при поражениях нижних конечностей у больных сахарным диабетом.</p> <p>Разработка прибора для автоматического поддержания нормогликемии в отделениях интенсивной терапии.</p> <p>Поиск и изучение антидиабетической активности циклических производных гуанидина.</p> <p>Поиск веществ, стимулирующих и ингибирующих апоптоз В-клеток панкреатических островков.</p> <p>Клинические и эпидемиологические исследования.</p> <p>Исследования, направленные на изучение эпидемиологических аспектов эндокринопатий (в том числе из фундаментальных тематик):</p> <p>Мониторинг клинико-эпидемиологической ситуации в отношении сахарного диабета в Российской Федерации и его осложнений.</p> <p>Функционирование Государственного регистра сахарного диабета в Российской Федерации.</p> <p>Персонификация региональных баз данных регистров диабета в Российской Федерации.</p> <p>Клинико-популяционные характеристики сахарного диабета, метаболического синдрома, их факторов риска в Сибири, разработка отечественного рискометра диабета для населения азиатской части Российской Федерации.</p> <p>Аутоиммунные, семейные и спорадические формы заболевания щитовидной железы: генетические, эпигенетические, иммунологические и экологические факторы развития в регионах йодного дефицита.</p> <p>Подтемы:</p> <p>Распространенность йододефицитных и йод-индуцированных заболеваний в регионах Российской Федерации с различным йод-обеспечением.</p> <p>Аутоиммунные заболевания щитовидной железы и эндокринная офтальмопатия: молекулярно-генетические</p>
--	--	---



	<p>особенности патогенеза, улучшение клинических исходов. Изучение генетических предикторов риска развития и клинического прогноза узловых патологий щитовидной железы.</p> <p>Первичный гиперпаратиреоз: эпидемиологические, патогенетические и молекулярно-генетические аспекты. Гормонально-активные и "неактивные" опухоли эндокринной системы, в том числе в составе синдромов множественных эндокринных неоплазий и семейных форм аденом: эпидемиология, молекулярно-генетические, эпигенетические аспекты патогенеза, инновационные методы диагностики и лечения.</p> <p>Молекулярно-генетические и гормональные основы в формировании остеопенического синдрома, в том числе ятрогенного, в результате бариатрических операций.</p> <p>Подтема:</p> <p>Биомедицинские исследования в области диагностики, профилактики и разработки оптимальных методов лечения дефицита витамина D и ассоциированных с ним заболеваний.</p> <p>Профилактика, диагностика и лечение ожирения и ассоциированных с ним заболеваний.</p> <p>Изучение молекулярно-генетических и эпигенетических основ развития гестационного сахарного диабета (ГСД), оптимизация и стандартизация методов диагностики и лечения ГСД.</p> <p>Исследования, направленные на изучение клинических аспектов диагностики, лечения и профилактики эндокринопатий и их осложнений (в том числе из фундаментальных тематик):</p> <p>Оптимизация консервативных и хирургических методов лечения больных с нейроишемической формой синдрома диабетической стопы.</p> <p>Диабетическая нейропатия: совершенствование диагностических возможностей и ее прогностическое значение, коррекция периферической нейропатии, автономной кардиальной и урогенитальных расстройств, в том числе репродуктивных нарушений.</p> <p>Индивидуализация программ обучения больных сахарным диабетом.</p> <p>Разработка комплекса методов коррекции когнитивных нарушений у больных сахарным диабетом 2-го типа с использованием компьютерных коррекционных программ и двигательных тренировок.</p> <p>Изучение патогенеза диабетической ретинопатии у взрослых.</p> <p>Совершенствование дифференциальной диагностики неклассической формы синдрома врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) на основе внедрения в клиническую практику комплексных методов генетического и гормонального исследования, оптимизация лечения больных различного возраста, стратификация рисков осложнений ВДКН, в том числе нарушения фертильности, профилактика рождения детей с классической формой заболевания.</p>
--	--

		<p>Генетическое прогнозирование ответа на терапию инкретиномиметиками у больных сахарным диабетом 2-го типа.</p> <p>Эндокринология – одна из наиболее динамично развивающихся отраслей биомедицины, в компетенцию которой входят ключевые этапы гармоничного развития человека, а также диагностика, лечение и профилактика болезней эндокринной системы.</p> <p>Это междисциплинарная наука, базирующаяся на открытиях в области физиологии, биохимии, генетики, эмбриологии, иммунологии и других фундаментальных наук.</p> <p>Крупными разделами общей эндокринологии являются: диабетология, клиническая эндокринология (в том числе заболевания щитовидной железы, гормонально-активные опухоли, ожирение) и детская эндокринология.</p> <p>Сахарный диабет признан Организацией Объединенных Наций (ООН) и Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) опаснейшим вызовом мировому сообществу вследствие угрожающих жизни осложнений: инфаркт миокарда, инсульт, диабетическая ретинопатия с потерей зрения, диабетическая нефропатия, требующая заместительной почечной терапии, включая трансплантацию органов, поражение сосудов нижних конечностей с последующими ампутациями.</p> <p>Выявление геномных и постгеномных маркеров высокого риска развития сахарного диабета 1-го и 2-го типа является новейшим прорывным направлением предсказательной (персонифицированной) медицины, позволяющей оптимизировать первичную профилактику всех клинических форм сахарного диабета. Планируется изучение совокупности генетических маркеров с целью выявления как этнических групп риска развития диабета, так и "ядерных" семей с определением индивидуального риска развития сахарного диабета.</p> <p>В настоящее время создана и может быть использована теоретическая и практическая база для организации центров медико-генетического консультирования групп риска с учетом этнических особенностей населения Российской Федерации. Основным результатом геномных и постгеномных технологий в диабетологии будет формирование персонифицированного подхода к лечению и профилактике сахарного диабета и его осложнений. Раннее выявление рисков позволит предупредить развитие диабета в семьях больных и приведет к улучшению демографических показателей: снижению смертности и инвалидизации населения, увеличению продолжительности жизни, увеличению рождаемости здоровых детей.</p> <p>В основе эффективной профилактики терминальных осложнений сахарного диабета лежит ранняя диагностика поражений сетчатки, периферической нервной системы, мочевыделительной и сердечно-сосудистой систем. Современный уровень диагностики позволяет выявить поражение на этапе обратимых изменений, что уменьшает риск ранней потери функции органа и снижает инвалидизацию пациентов, сокращая расходы по лечению</p>
--	--	--

	<p>терминальных осложнений и социальные выплаты.</p> <p>Наиболее перспективными научными направлениями в изучении сахарного диабета являются:</p> <p>Разработка методологии превентивных вмешательств при сердечно-сосудистых осложнениях сахарного диабета, являющихся ведущей причиной смертности больных.</p> <p>Изучение механизмов патологической пролиферации сосудов на глазном дне, ведущей к потере зрения, и разработка антипролиферативных методов лечения диабетической ретинопатии.</p> <p>Оценка прогностической значимости хронической болезни почек при сахарном диабете и ее влияния на выбор эффективной сахароснижающей терапии; изучение механизмов генерализованного и ускоренного атерогенеза при сахарном диабете с разработкой тактики лечения и профилактики осложнений.</p> <p>Разработка инвазивных и неинвазивных методов лечения и профилактики синдрома диабетической стопы (в том числе с применением клеточных технологий) с целью уменьшения высоких и низких ампутаций конечностей.</p> <p>Разработка новых методов диагностики диабетической нейропатии, вносящей значительный негативный вклад в поражение сердечно-сосудистой системы.</p> <p>Заболевания щитовидной железы наиболее распространены среди всех эндокринопатий. Наряду с йододефицитными тиреопатиями, которые относятся к наиболее частым неинфекционным заболеваниям, аутоиммунные и опухолевые заболевания щитовидной железы являются важнейшими проблемами как в детской, так и во взрослой эндокринологии.</p> <p>Диагностика и лечение аутоиммунных, опухолевых заболеваний щитовидной железы в регионах с дефицитом йода требует внедрения инновационных наукоемких прикладных технологий в широкую практику.</p> <p>Аутоиммунные заболевания щитовидной железы (тиреотоксикоз, гипотиреоз, эндокринная офтальмопатия ("пучеглазие")) без эффективного лечения являются причинами инвалидизации пациентов в 80% случаев, их течение и прогноз в целом связаны с наличием и особенностями структуры эпитопов, определяющих развитие аутоиммунной патологии щитовидной железы.</p> <p>В прогнозируемый период планируется получение рекомбинантных аутоантигенов щитовидной железы и выявление эпитопов, определяющих развитие аутоиммунной патологии щитовидной железы; изучение их структуры, гетерогенности и специфичности при различной патологии щитовидной железы и конструирование диагностических, а в перспективе и лечебных препаратов нового поколения.</p> <p>В регионе йодного дефицита широкая распространенность узловых поражений железы при 15% вероятности заключений по пункционной биопсии о возможности фолликулярной неоплазии, требующей оперативного вмешательства как заключительного этапа диагностики, настоятельно диктует необходимость, в целях снижения неоправданных затрат, создания панели цитологических,</p>
--	--

	<p>молекулярно-генетических и протеомных маркеров выявления доброкачественности образований.</p> <p>Гормонально-активные опухоли эндокринной системы. К этой патологии эндокринной системы относятся синдром акромегалии, гиперпролактинемии, феохромоцитомы, инсулинома и другие нозологии. Изучение генетических детерминант и молекулярных событий, определяющих вариант клинического течения и прогноз заболевания при спорадических и наследственных вариантах опухолей, позволят определить группы риска и выявлять заболевание на ранней стадии.</p> <p>Совершенствование методов диагностики гормон-продуцирующих опухолей, оценка потенциальной степени злокачественности опухолей, профилактика возможных осложнений, лечение и реабилитация больных с гормон-продуцирующими опухолями, в том числе разработка и внедрение высокотехнологичных методов лечения заболевания и его осложнений, приведут к улучшению качества и увеличению средней продолжительности жизни больных и увеличению их трудоспособности.</p> <p>Эти заболевания требуют создания персонализированных Регистров, которые позволят вести мониторинг эффективности различных видов лечения и профилактики. Совместно с российскими фармакологическими научными учреждениями планируется создание отечественной фармацевтической субстанции с технологией лабораторного фармакокинетического контроля концентрации в крови и кортикостероидов короткого и пролонгированного срока действия.</p> <p>Ожирение - эпидемия XXI века, коморбидное заболевание, являющееся причиной инвалидизации и смерти, один из основных факторов риска ишемической болезни сердца, инсульта, артериальной гипертензии, рака, заболеваний желудочно-кишечного тракта. Планируется проведение исследований, направленных на изучение геномных и постгеномных маркеров ожирения, морфогенеза жировой ткани, как эндокринного органа, исследование гипоталамо-гипофизарных и периферических механизмов контроля пищевого поведения, организация высококвалифицированной медицинской помощи лицам, страдающим различными формами ожирения, профилактика ожирения и ассоциированных с ним заболеваний (в том числе в старших возрастных группах).</p> <p>Будут изучены молекулярно-генетические и гормональные основы в формировании остеопенического синдрома, в том числе ятрогенного, в результате билиопанкреотического шунтирования с оценкой молекул основных сигнальных путей остеокластогенеза (RANK/RANKL/OPG) и остеобластогенеза (wnt-betacatenin-сигнальный путь) с целью прогнозирования переломов и обоснования применения таргетной терапии остеопороза.</p> <p>Дифференциальная диагностика врожденной дисфункции коры надпочечников (адреногенитальный синдром), классических и неклассических форм; оптимизация терапии больных различного возраста с учетом формы заболевания</p>
--	--

	<p>и профилактики нарушений фертильности; генетическое консультирование и оптимизация методов пре- и перинатальной диагностики и профилактики являются важнейшими направлениями детской эндокринологии.</p> <p>Для усовершенствования диагностики этих состояний необходимо широкое применение молекулярно-генетических методов и масс-спектрометрического анализа стероидов надпочечников. Изучение частоты и спектра различных мутаций, характерных для определенной этнической группы, позволит создать условия для экономически эффективного применения анализа гена CYP21 в диагностике ВДКН, а также будет основой для профилактики заболевания в семьях методом предимплантационной диагностики.</p> <p>Совершенствование методов диагностики и лечения нарушений роста в детском возрасте.</p> <p>Формы низкорослости у детей и подростков крайне многообразны и требуют проведения исследований для разработки этапной регламентации диагностических и лечебных алгоритмов, создания национальных Консенсусов по диагностике и лечению детей с низкорослостью, что обеспечит максимальную оптимизацию комплексной терапии и реабилитацию пациентов с применением препаратов рекомбинантного гормона роста.</p> <p>С учетом возрастающей распространенности ожирения среди детей и подростков Российской Федерации изучение молекулярно-генетических вариантов и клинического полиморфизма ожирения и гиперинсулинизма в этой популяции позволит выявить природу метаболических нарушений, разработать оптимальные схемы обследования и диагностики и повысить эффективность лечения пациентов. Данные о клинических, биохимических и гормональных особенностях пациентов с врожденным гиперинсулинизмом; исследования молекулярно-генетических дефектов больных данной группы (впервые в отечественной практике): Kir 6.2, SUR1, GLUD1, GCK, SCHAD, HNF 4бета, INSR, с инсулиномами - MEN 1; анализ взаимосвязей генотипа с клиническими проявлениями и гормональными характеристиками необходимы для разработки оптимальных схем обследования, диагностики и лечения пациентов с врожденным гиперинсулинизмом.</p> <p>В последние десятилетия значительно увеличилось количество выявляемых заболеваний щитовидной железы у детей. Реализация программы комплексного обследования, включающего неонатальный скрининг, антропометрию, гормонально-метаболические показатели, исследование состояния всех органов и систем, интеллектуального развития и логопедического статуса позволит достичь социальной адаптации детей с врожденным гипотиреозом.</p> <p>С учетом международных стандартов проводится разработка и внедрение в широкую практику инновационных подходов к диагностике и лечению различных форм нарушений формирования пола, преждевременного и задержанного полового развития (хромосомные, гонадные нарушения формирования пола, синдром резистентности к</p>
--	---

		андрогенам и нарушение биосинтеза тестостерона, гипергонадотропный и гипогонадотропный гипогонадизм, гонадотропинзависимые и редкие моногенные (орфанные) периферические формы преждевременного полового развития). Молекулярно-генетические исследования послужат основой для разработки методов пренатальной и предимплантационной диагностики
4.	Инфраструктурная база научной платформы (градация по видам исследования)	
4.1.	Фундаментальные исследования	<p>Для выполнения фундаментальных исследований в области эндокринологии следует отдавать предпочтение оснащенным на мировом уровне лабораториям, отвечающим требованиям надлежащей лабораторной практики.</p> <p>Для решения выполнения работ в области эндокринологии необходимы лаборатории, оснащенные оборудованием: комплектами лабораторного оборудования для геномного анализа ДНК, включающего геномный секвенатор, приборы для пробоподготовки, амплификации и оценки качества геномных библиотек, системы капиллярного электрофореза ДНК, препаративного электрофореза, ПЦР в реальном времени, высокопроизводительные компьютеры для биоинформационного анализа массивов получаемых данных геномного секвенирования.</p> <p>Необходимое диагностическое оборудование - ОСТ, Гельдербергский томограф, фундус-камера, лечебное оборудование - операционный микроскоп, офтальмологический комбайн, оборудование для лабораторий клинической биохимии, гормонального анализа и патоморфологии, стандартное оснащение офтальмохирургического отделения.</p> <p>Набор микроскопов различной разрешающей способности. Приборы для флуоресцентной и конфокальной микроскопии, оборудование для традиционного и мультиплексного иммуноферментного анализа биологических жидкостей, центрифуги, ПЦР-боксы, ПЦР в реальном времени.</p> <p>Оборудование для качественной преаналитической подготовки биообразцов для морфологического анализа: микротом, гистозембеддер, multifunctional микроволновой ускоритель фиксации и демаскатор, холодильник для хранения биопроб на -70 °С.</p> <p>Имуноферментный анализатор, гемиллюминетр, биохимический и гематологический анализаторы.</p> <p>Современные комплексные биоанализаторы, работающие по технологии lab-on-a-chip, которые позволяют проводить гистоморфометрические исследования, проточную цитофлуориметрию, аппарат Volcano в комплекте с ультразвуковыми датчиками, датчиками для определения фракционного резерва кровотока.</p> <p>Система суточного мониторинга ЭКГ с анализом variability и турбулентности ритма сердца, однофотонная эмиссионная компьютерная томография с применением MIBG для оценки симпатической иннервации сердца, позитронно-эмиссионная томография</p>

4.2.	Прикладные исследования	<p>Лаборатория для содержания животных с экспериментальной моделью диетиндуцированного ожирения и инсулинорезистентности.</p> <p>Для проведения экспериментальных исследований необходим виварий для содержания лабораторных животных.</p> <p>Оборудование для мультиплексного анализа, микродиализа тканей.</p> <p>Жидкостный хромато-масс-спектрометр; газовый хромато-масс-спектрометр; высокоэффективный жидкостный хроматограф с флуориметрическим детектором и электрохимическим детектором.</p> <p>Оборудование для лаборатории молекулярного моделирования и компьютерного поиска лекарственных веществ, лаборатория органического синтеза, лаборатория экспериментальной фармакологии, лаборатория лекарственной безопасности, оснащенные соответствующим оборудованием и соответствующие требованиям GLP.</p> <p>Для проведения экспериментальных исследований необходимо следующее основное оборудование: система суточного мониторинга сахара в крови, включающая перистальтическую помпу, трансмиттер, сенсор для системы, многофункциональный планшетный анализатор</p>
4.3.	Клинические (включая эпидемиологические) исследования	<p>Лаборатории для определения экскреции йода с мочой (ресурсная лаборатория).</p> <p>Аппараты для УЗИ щитовидной железы (стационарные и портативные).</p> <p>Гормональная лаборатория.</p> <p>Приборы для экспресс-диагностики гипотиреоза.</p> <p>Системы постоянного мониторинга гликемии (CGMS) для оценки вариабельности гликемии. Компьютерные технологии и программное обеспечение для создания и поддержания электронного реестра.</p> <p>Оборудование центральной лаборатории и института молекулярной биологии и генетики и их оснащённость соответствуют требованиям надлежащей лабораторной практики (требования GLP). Оснащение современными анализаторами для определения уровня глюкозы, HbA1c, инсулина, С-пептида.</p> <p>Оборудование отделений эпидемиологии и государственного регистра сахарного диабета, кардиологии, диабетической ретинопатии, диабетической нефропатии, диабетической стопы.</p> <p>МР-томографы, ультразвуковые аппараты, комплекс компьютерных программ коррекции когнитивных нарушений; компьютерный стабилومتر; система трехмерного видеоанализа движений.</p> <p>Системы для непрерывного мониторинга глюкозы крови и постоянной подкожной инфузии инсулина.</p> <p>Офтальмологический комбайн для переднего и заднего отрезка глаза, операционный микроскоп с возможностью витреоретинальной хирургии, конфокальный микроскоп, фундус-камера, УЗ-прибор для исследования глазного яблока, автоматический периметр, автоматический керато-рефрактометр</p>

5.	Требования к участникам научной платформы	
5.1.	Квалификационные требования к руководителям проектов научной платформы	Квалификация руководителя проекта должна быть подтверждена научными заслугами в профильной области (биомедицинское профессиональное образование, ученая степень, ученые звания в биомедицинской области), профильными научными публикациями, индексами цитирования. Минимальные требования к руководителям проектов научной платформы должны устанавливаться в зависимости от масштабности проекта, но не должны быть ниже, чем: кандидат медицинских или биологических наук; ведущий научный сотрудник или заведующий отделением; число публикаций – не менее 20; число цитирований – не менее 20; индекс Хирша – не менее 5
5.2.	Квалификационные требования к участникам проектов научной платформы	Выполнение проектов научной платформы должно соответствовать профилю деятельности участника. Участник платформы должен располагать достаточным кадровым и материально-техническим потенциалом для выполнения проекта. Специалисты, привлекаемые к выполнению проекта, должны иметь профильное специальное образование. Ключевые исполнители проекта (не менее 30% участников) должны иметь ученые степени кандидата или доктора наук. В реализации проекта должны участвовать специалисты в возрасте до 39 лет (не менее 30% участников). В реализации проекта должны участвовать студенты, ординаторы и аспиранты профильных учебных заведений (не менее 15% участников)
6.	Основные результаты реализации платформы (градация по видам исследования)	Основным результатом реализации платформы будет совершенствование методов диагностики, профилактики и лечения эндокринных заболеваний, с позиций персонализированной медицины на основании геномных, постгеномных, протеомных и клеточных технологий. Внедрение инновационных разработок в практическое здравоохранение. Снижение заболеваемости, инвалидизации и смертности населения Российской Федерации от эндокринных заболеваний и ассоциированных с ними осложнений, социальная и репродуктивная реабилитация лиц с эндокринопатиями
6.1.	Фундаментальные исследования	Выполнение проекта должно позитивно влиять на общие показатели эффективности работы коллектива (рост индекса цитирования, рост индекса Хирша, развитие материально-технической базы, создание рабочих мест, развитие международного сотрудничества и т.п.). Число планируемых публикаций в журналах с импакт-фактором более 1: 25. Планируемое увеличение доли ученых с индексом Хирша более 5: на 25%. Планируемое количество научно-исследовательских работ участников международных грантов: 6



6.2.	Прикладные исследования	Реализация проекта должна завершиться следующими отчетными единицами: Число планируемых патентов на изобретения, в том числе международных - 10. Планируемые инновационные продукты (макет, модель, экспериментальный образец) в результате работ - 7. Число отчетов о доклинических исследованиях, регистрационных досье: 11. Отчеты о клинических исследованиях - 4
6.3.	Клинические (включая эпидемиологические) исследования	Клинические исследования (включая эпидемиологические) завершаются следующими отчетными единицами: число отчетов о клинических исследованиях: 17; статьи в отечественных и зарубежных журналах - 25; опросники приверженности лечению, отношения к заболеванию, качества жизни - 5; программы индивидуализированного обучения больных сахарным диабетом - 5; руководства и методические пособия для врачей - 4; руководства и методические пособия для пациентов - 4; патенты Российской Федерации - 5; сертификат на компьютерные программы коррекции когнитивных нарушений - 1; создание стандарта коррекции когнитивных нарушений у больных сахарным диабетом 2-го типа с использованием компьютерных когнитивных программ и двигательных тренировок - 1; модель оказания мультидисциплинарной помощи пациентам с синдромом диабетической стопы