

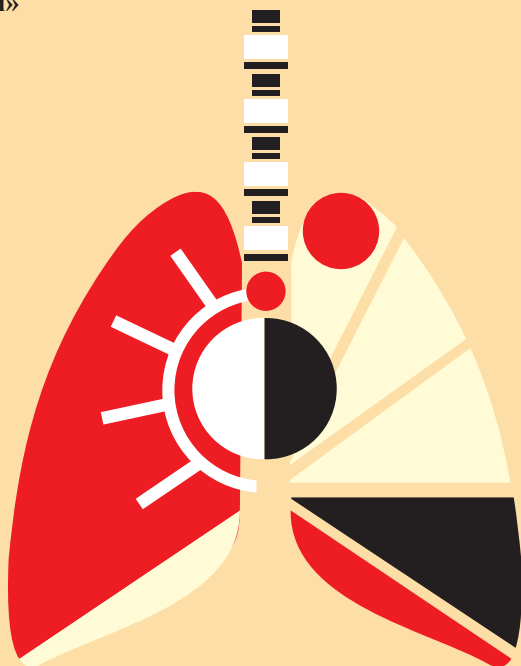
Общероссийская общественная организация  
«Российское общество медицинских генетиков»

ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»

Министерство здравоохранения Московской области

Общероссийская общественная организация  
«Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом»

ГБУЗ МО «Московский областной консультативно-диагностический  
центр для детей»



## **ПРОГРАММА**

**Всероссийской школы по муковисцидозу  
с международным участием**

**«Персонализированная медицина и муковисцидоз»  
с учебным курсом «Персонализированный диагноз  
при муковисцидозе»**

**19-21 апреля 2018 г.**

**г. Коломна**

**Московская область**



## Сопредседатели школы:

**Марков Д.С.** - министр здравоохранения Московской области

**Капранов Н.И.** - заслуженный деятель науки РФ, профессор, д.м.н., Первый президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом»

**Куцев С.И.** - член-корр. РАН, заведующий кафедрой молекулярной и клеточной генетики МБФ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главный генетик Министерства здравоохранения РФ, директор ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», г. Москва

**Солдатова И.Г.** - д.м.н., заместитель министра здравоохранения Московской области, начальник управления организации медицинской помощи матерям и детям

## Организационный комитет школы:

Кондратьева Е.И., Каширская Н.Ю., Ижевская В.Л., Зинченко Р.А., Шерман В.Д., Одинаева Н. Д., Амелина Е.Л., Гембицкая Т.Е.

## Курс «Персонализированный диагноз при муковисцидозе»

(19-20 апреля 2018 г.) аккредитован Комиссией по оценке соответствия учебных мероприятий и материалов для НМО по установленным требованиям Координационного совета по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования МЗ РФ.

## Место проведения:

г. Коломна, гостиница «Коломна», пл. Советская д.2

## Контакты:

**ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», научно-клинический отдел муковисцидоза,**  
Адрес: 115478, Москва, ул. Москворечье, д.1,  
тел. 8 (495) 111-85-80, факс: 8 (495) 324-07-02

**Кондратьева Елена Ивановна** – руководитель научно-клинического отдела муковисцидозом ФГБНУ «МГНЦ».

**Шерман Виктория Давидовна** – зав. медицинской частью центра муковисцидоза, член орг. комитета.

## Официальный оператор мероприятия:

**Официальный оператор мероприятия:**

**ООО «Медицинские бизнес решения и консалтинг».**

Контакты: 8 (495) 135-35-11

www.mbrс.ru

## Курс «Персонализированный диагноз при муковисцидозе»

### Программа

19 апреля 2018 года

#### Зал «Европейский»

11.30-13.00 Заседание рабочей группы по муковисцидозу при главном генетике МЗ РФ

#### Зал «Юг» Учебный блок

12.30-13.00 Регистрация участников курса. Кофе брейк.

13.00-14.45 **Психологическая помощь врачу и больным**  
**Практическое занятие** *Лектор: Полетаева О.О. (Санкт-Петербург)*

Современные подходы к коррекции психологических проблем при наблюдении и лечении пациентов с муковисцидозом разного возраста.

Проблемы семьи, где есть больной (ребенок или взрослый).

Особенности взаимоотношений врача и пациента при медико-генетическом консультировании

14.45-15.00 Дискуссия

15.00-15.15 Перерыв

15.15-17.00 **«Трудный пациент при муковисцидозе. Примеры из Клинический разбор**

Семинар посвящен вопросам ведения пациентов с тяжелым течением муковисцидоза в сочетании с другой генетической патологией, осложнениями в виде микозов, а также современным подходам в лечении, в частности – трансплантации легких.

*Преподаватели:*

**Кондратьева Е.И.** - д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», эксперт комитета по диагностике Европейского общества по муковисцидозу, г. Москва.

*Амелина Е.Л.* - к.м.н. заведующая лабораторией муковисцидоза, ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России, эксперт комитета по диагностике Европейского общества по муковисцидозу, г. Москва.

*Красовский С.А.* - к.м.н., с.н.с. лаборатории муковисцидоза ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России, врач-пульмонолог 2 пульмонологического отделения Городской клинической больницы им. Д. Д. Плетнева ДЗ г. Москвы.

*Борзова Ю.В.* – к.м.н. зав. микологической клиникой НИИ медицинской микологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова

*Горяинова А. В.* – врач-педиатр отделения педиатрии ФГБУ «РДКБ» МЗ РФ

*Жекайте Е.К.* – научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач-педиатр отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД» г. Москва.

*Шерман В. Д.* – к.м.н., с.н.с. научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», г. Москва.

*Воронкова А.Ю.* - к.м.н., с.н.с. научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», г. Москва.

*АшEROVA И.К.* - д.м.н., заведующая отделением пульмонологии ГУЗ ЯО «Детская клиническая больница №1»

18.00-18.20 Дискуссия

18.00-20.00 Экскурсия (сбор на 1 этаже отеля «Коломна»)

20.00-21.00 Ужин в отеле «Коломна»

## 20 апреля 2018 года

8.45-9.00 Открытие школы. Приветствия:

*Марков Д.С.* - министр здравоохранения Московской области.

*Капранов Н.И.* - Первый президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом», заслуженный деятель науки РФ, профессор, д.м.н.

*Солдатова И.Г.* - заместитель министра здравоохранения Московской области

*Куцев С.И.* - директор ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», главный генетик Министерства здравоохранения РФ, чл.-корр. РАН.

9.00-16.15 Продолжение курса «Персонализированный диагноз при муковисцидозе».

## Зал «Юг»

9.00-11.40 СЕМИНАР. Современные технологии диагностики и терапии муковисцидоза.

*Председатели: Куцев С.И., Марков Д.С., Солдатова И.Г., Капранов Н.И., Гембицкая Т.Е.*

9.00-9.20 Современные подходы к диагностике и терапии муковисцидоза и перспективы развития в РФ.

*Кондратьева Е.И., Куцев С.И. (Москва)*

9.20-9.35 Применение кишечных органоидов для подбора фармакогенетической терапии и оценки ее эффективности.

*Ефремова А.С., Каширская Н.Ю. (Москва)*

9.35-9.50 Опыт применения препарата Ивакафтор в терапевтической практике. Амелина Е.Л. (Москва)

9.50-10.05 Итоги работы регистра больных муковисцидозом РФ.

*Красовский С.А., Черняк А.В. (Москва)*

10.05-10.20 Организация работы с регионами по повышению эффективности работы регистра.

*Старинова М.А. (Москва)*

10.20-10.40 Дискуссия

10.40-10.55 Основные механизмы изменчивости возбудителей при хронической инфекции легких у больных муковисцидозом и их эпидемиологическая значимость.

*Шагинян И.А. (Москва)*

10.55-11.10 Микробиологические особенности доминирующих возбудителей хронической инфекции легких у больных муковисцидозом и их распространение в Российской Федерации.

*Чернуха М.Ю. (Москва)*

11.10-11.25 Дискуссия

11.25-11.45 Перерыв (кофе-брейк)

11.45-12.15 ЛЕКЦИЯ. Роль регистра больных муковисцидозом в наблюдении за состоянием больных и улучшении качества медицинского обслуживания в США.

*Александр Эльберт, PhD, PMP Director of Patient Registry, Cystic Fibrosis Foundation, (USA).*

12.15-12.25 Дискуссия

- 12.15-13.30 **СЕМИНАР. Генетика муковисцидоза.**  
*Модераторы: Куцев С.И., Ижевская В.Л., Петрова Н.В., Зинченко Р.А.*
- 12.15-12.40 **Этнические особенности мутаций гена CFTR в РФ. Характеристика частых мутаций РФ.**  
*Петрова Н.В. (Москва)*
- 12.40-12.55 **ДНК диагностика муковисцидоза: от частых мутаций до NGS.**  
*Адян Т.А., Поляков А.В. (Москва)*
- 12.55-13.10 **Гены ферментов 1 и 2 фазы биотрансформации ксенобиотиков при муковисцидозе.**  
*Новоселова О.Г. (Москва)*
- 13.10-13.30 **Дискуссия**
- 13.30-14.30 **Перерыв (обед)**
- 14.30-15.30 **КРУГЛЫЙ СТОЛ. Неонатальный скрининг на муковисцидоз в РФ. 10-тилетний опыт. Эффективность новых алгоритмов скрининга.**  
*Модераторы: Куцев С.И., Шерман В.Д., Назаренко Л.П.*
- 14.30-14.45 **Эффективность неонатального скрининга в 10-летнем наблюдении.**  
*Шерман В. Д. (Москва)*
- 14.45-15.00 **Решение для генетической диагностики муковисцидоза методом NGS.** *Симакова Т.С. (Санкт-Петербург)*
- 15.00-15.15 **Опыт применения NGS для подтверждающей диагностики в алгоритме неонатального скрининга на муковисцидоз.**  
*Чурюмова Ю.А. (Санкт-Петербург)*
- 15.15-15.30 **Результаты неонатального скрининга с применением ДНК диагностики после двукратного повышения иммунореактивного трипсина.**  
*Назаренко Л.П. (Томск)*
- 15.30-15.45 **Дискуссия**
- 15.45 -16.00 **Закрытие курса «Персонализированный диагноз при муковисцидозе». Выдача сертификатов.**
- 16.00-18.30 **СИМПОЗИУМ. «Эпидемиология и инфекционный контроль хронической инфекции легких у больных муковисцидозом» Клинические рекомендации. Национальный консенсус.**  
*Модераторы: Чернуха М.Ю., Шагинян И.А., Кондратьева Е.И.*
- 16.00-16.20 **Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз): бактериологическая диагностика хронической респираторной инфекции и антибактериальная терапия». Организация микробиологической помощи больным в РФ.**  
*Поликарпова С.В. (Москва)*

- 16.20–16.35 **Профилактика перекрестной инфекции.**  
*Никонова В.С. (Москва)*
- 16.35-16.55 **Молекулярно-генетический подход. Чем он дополняет классический микробиологический анализ?**  
*Воронина О.Л. (Москва)*
- 16.55-17.15 **Аспергиллез у больных муковисцидозом: аспекты эпидемиологии, диагностики и терапии.**  
*Борзова Ю.В. (Санкт-Петербург)*
- 17.15-17.30 **Микобактериоз при муковисцидозе. Диагностика.**  
*Ларионова Е.Е. (Москва)*
- 17.30-17.45 **Терапия микобактериозов.**  
*Ковалевская М.Н. (Москва)*
- 17.45–18.00 **Терапия инфекции, вызванной MRSA.**  
*АшEROVA И.К. (Ярославль)*
- 18.00-18.30 **Дискуссия**

### Зал «Европейский»

- 10.40-11.45 **Совместное заседание правления Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом» и Общероссийской общественной организации «Российское общество медицинских генетиков».**  
Участие – только по отдельному приглашению.
- 12.15-13.30 **Обучение использованию компьютерных программ по подбору диеты и ферментной терапии и микробиологическому мониторингу.**  
*Модераторы: Максимычева Т.Ю, Портнов Н.М.*
- 16.00-18.00 **Заседание правления Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом».**  
Участие – только по отдельному приглашению.
- 19.00 **Дружеский Ужин**

21 апреля 2018 года

Зал «Юг»

- 08.00-09.00 ПРАКТИЧЕСКОЕ ЗАНЯТИЕ  
Интерпретация результатов МПС на примере клинических случаев.  
*Модератор: Симакова Т.С. – руководитель медико-генетической группы Parseq Lab, г. Санкт-Петербург. Практическое использование базы данных SeqDB МГНЦ.*
- 09.00-09.30 ЛЕКЦИЯ. Ожирение и атеросклероз: новый феномен при муковисцидозе. Ярослав Валковяк (Jarosław Walkowiak) - профессор Познанского университета медицинских наук, Польша.
- 09.30-09.45 Дискуссия
- 09.45-10.30 КРУГЛЫЙ СТОЛ. Нутритивный статус больных муковисцидозом в РФ. Возможности коррекции.  
*Модераторы: Кондратьева Е.И. Крылова Н.А.*
- 09.45-10.00 Нутритивный статус детей с муковисцидозом в РФ. Есть ли резервы для улучшения здоровья?  
*Кондратьева Е.И. (Москва)*
- 10.00-10.15 Нутритивный статус взрослых больных муковисцидозом в РФ. Успехи и проблемы.  
*Амелина Е.Л., Крылова Н.А. (Москва)*
- 10.15-10.30 Дискуссия
- 10.30-10.50 Перерыв (кофе-брейк)
- 10.50-11.50 СИМПОЗИУМ. Диета и заместительная ферментная терапия при муковисцидозе.  
*Модераторы: Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Валковяк Я.*
- 10.50-11.05 Персонализированный подбор диеты при муковисцидозе.  
*Максимычева Т.Ю. (Москва)*
- 11.05-11.25 Максимальная фиксированная суточная доза панкреатических ферментов: за и против.  
*Ярослав Валковяк (Jarosław Walkowiak) - профессор Познанского Университета медицинских наук, Польша.*
- 11.25-11.40 Эффективность и безопасность препарата Пангрол в двуцентровом исследовании в РФ.  
*Орлов А.В. (Санкт-Петербург)*

- 11.40-11.55 Сравнительный анализ заместительной ферментной терапии при использовании компьютерной программы.  
*Кондратьева Е.И. (Москва)*
- 11.55-12.10 Дискуссия
- 12.10-12.30 Перерыв
- 12.30-13.20 КРУГЛЫЙ СТОЛ. Актуальные вопросы организации помощи больным муковисцидозом в регионах РФ. Экономическое обоснование стоимости медицинской помощи больным»  
*Модераторы: Одинаева Н.Д., Зеленова О.В., Кондратьева Е.И.*
- Лекторы: **Обухова О.В.** – зав. отд. Экономики и ресурсного обеспечения здравоохранения ФГБУ «ЦНИИОИЗ» МЗ РФ.  
**Зеленова О.В.** – д.м.н. руководитель отд. Клинико-экономической оценки медицинских технологий здравоохранения ФГБУ «ЦНИИОИЗ» МЗ РФ.  
**Кондратьева Е.И.** – д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», (Москва).  
**Степаненко Т.А.** – к.м.н., зав. Отделением пульмонологии МПГБ №2 (Санкт-Петербург).  
**Сафонова Т.И.** – к.м.н., зав. центром муковисцидоза, зав. пульмонологическим отд. ОДКБ (Омск).
- Дискуссия
- 13.20-13.30 Перерыв
- 13.30-14.30 СИМПОЗИУМ. «Ингаляционная терапия при муковисцидозе».  
*Модераторы: Шерман В.Д., Амелина Е.Л., Каширская Н.Ю.*  
Дискуссия
- 13.30-13.45 Применение новых муколитиков. Результаты исследования.  
*Амелина Е.Л. (Москва)*
- 13.45-14.00 Опыт применения Гианеба и гипертонического раствора у детей.  
*Шерман В.Д., Воронкова А.Ю. (Москва)*
- 14.00-14.15 Российский и европейский опыт использования препарата Брамитоб.  
*Кондратьева Е.И. (Москва)*
- 14.15-14.30 Дискуссия
- 14.30-15.10 Перерыв (обед)

- 15.10-16.00 КРУГЛЫЙ СТОЛ. Совместный Проект ФГБНУ «МГНЦ», благотворительного фонда “Острова”, Общественной палаты РФ социологического опроса по обеспечению больных муковисцидозом лекарственными препаратами.**  
*Модераторы: Курбангалиева Е.Ш., Кондратьева Е.И., Пылаева О. Н.*
- 16.00-16.45 Поражение гепатобилиарной системы при муковисцидозе.**  
*Модераторы: Каширская Н.Ю., Гембицкая Т.Е., Воронкова А.Ю.*
- 16.00-16.15 Патология гепатобилиарной системы при муковисцидозе.**  
*Каширская Н.Ю. (Москва)*
- 16.15-16.30 Опыт работы Российского центра муковисцидоза в рамках Международного проекта по применению урсодезоксихолевой кислоты при муковисцидозе.**  
*Воронкова А.Ю., Кондратьева Е.И, Шерман В.Д., Афонькина Е.Б. (Москва)*
- 16.30-16.45 Дискуссия**
- 16.45-18.00 СИМПОЗИУМ. Национальный консенсус. Современные репродуктивные технологии при муковисцидозе.**  
*Модераторы: Шугинин И.О., Черных В.Б., Назаренко Л.П.*
- 16.45-17.00 Оказание помощи пациентам мужского пола с муковисцидозом по проблемам репродуктивного здоровья.**  
*Черных В.Б., Репина С.А. (Москва)*
- 17.00-17.15 Организация помощи пациентам женского пола и беременным при муковисцидозе.**  
*Шугинин И.О., Амелина Е.Л. (Москва)*
- 17.15-17.30 Преимплантационная диагностика при моногенной патологии.**  
*Соловьева Е.В. (Томск)*
- 17.30-17.45 Дискуссия**

## **Зал «Москворечье»**

- 08.00 -09.00 Заседание оргкомитета Регистра больных муковисцидозом РФ.**
- 12.30-17.00 Обучение заполнению регистра больных муковисцидозом РФ (запись и распределение представителей регионов при регистрации).**  
*Старинова М.А. (Москва)*
- 17.45-18.15 Закрытие школы.**



**БЕРЛИН-ХЕМИ**  
**МЕНАРИНИ**



People and ideas for innovation in healthcare



**Abbott**



**GENFA MEDICA S.A.**  
High Quality Essential Medicinal Products



**Generium**  
Pharmaceutical



**ДИНА ИНТЕРНЕШНЛ**