



Министерство здравоохранения РФ  
ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»  
Российский и московский центры муковисцидоза  
ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России  
Общероссийская общественная организация  
«Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом»

**НАУЧНАЯ ПРОГРАММА**  
**XII Национальный конгресс**  
**с международным участием**  
**«АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ**  
**МУКОВИСЦИДОЗА»**

**22-24 апреля 2015 г.**

**г. Москва**

**Генеральный спонсор – Ф.Хоффман Ля Рош**

# ОРГАНИЗАЦИОННЫЙ КОМИТЕТ

## ПРЕДСЕДАТЕЛИ КОНГРЕССА:

Гинтер Е.К. - директор ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», академик РАН, профессор

Чучалин А.Г. - директор НИИ пульмонологии ФМБА, академик РАН, профессор

Байбарина Е.Н. - директор Департамента медицинской помощи детям и службы родовспоможения Министерства здравоохранения Российской Федерации, профессор, д.м.н.

## СОПРЕДСЕДАТЕЛИ:

Капранов Н.И. - д.м.н., профессор, Председатель Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом», главный научный сотрудник научно-консультативного муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»

Свистунов А.А. – Первый проректор, проректор по инновационному развитию и международной деятельности ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

Кондратьева Е.И. - д.м.н., профессор, руководитель научно-консультативного отдела ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»

## ЧЛЕНЫ ОРГКОМИТЕТА:

Каширская Н. Ю., Куцев С.И., Назаренко Л.П., Гембицкая Т.Е., Шагинян И.А., Шерман В.Д., Никонова В.С., Амелина Е.Л., Ашерова И.К.

## МЕСТО ПРОВЕДЕНИЯ:

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России:  
Научно-исследовательский центр г.Москва, Трубецкая ул., д.8.

## КОНТАКТЫ:

ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», научно-консультативный отдел Муковисцидоза. ГБУЗ «ДГКБ№13 им. Н.Ф.Филатова ДЗМ», Московский центр муковисцидоза.

Адрес: Россия, г. Москва, ул. Зоологическая, д.15,  
тел: 8(499) 254-90-49, Капранов Н.И.: nikolay.i.kapranov@gmail.com,  
Кондратьева Е.И.: elenafpk@mail.ru ,  
Шерман В.Д.: tovika@yandex.ru

## ОФИЦИАЛЬНЫЙ ОРГАНИЗАТОР МЕРОПРИЯТИЯ:

ООО «Медицинские бизнес решения и консалтинг».  
Контакты: 8 (499) 704 54 53 (офис), 8 (499) 390 39 47 (моб.),  
www.mbrc.ru

*Конгресс проводится при поддержке фонда РФФИ  
(Грант РФФИ №15-04- 20181. Проект организации мероприятия  
XII Национальный конгресс с международным участием  
«Актуальные проблемы муковисцидоза» 22 -24 апреля 2015 г.)*

## СПОНСОРЫ:

Генеральный спонсор: Ф.Хоффман Ля Рош  
Спонсоры: Эбботт Лэбораториз, Къези Фармасьютикалс  
Участники выставки: Пари синергия в медицине, Ринфарм,  
Генфамедика, Фармаксис, Дина интернейшнл, Штада.

22 апреля 2015:

8.00 - 8.30 Регистрация.

8.30 - 9.00 Открытие.

## ПРИВЕТСТВИЯ:

**Е.К. Гинтер** - директор ФБГНУ «Медико-генетический научный центр», академик РАН, профессор

**А.Г. Чучалин** - директор НИИ пульмонологии ФМБА, академик РАН, профессор

**Е.Н. Байбарина** - директор Департамента медицинской помощи детям и службы родовспоможения Министерства здравоохранения Российской Федерации, профессор, д.м.н.

## СИМПОЗИУМ 1.

### Эпидемиология и организационные аспекты медико-социальной помощи больным муковисцидозом

**Председатели:** Е.К. Гинтер, Н.И. Капранов, А.Г. Чучалин

- 09.00 - 09.20 Н.И.Капранов (Москва). Муковисцидоз – организация медицинской помощи в России.
- 09.20 - 09.40 А.Г.Чучалин. Муковисцидоз: актуальные вопросы.
- 09.40 - 10.10 Клод Ферек (Claude Feres), Франция. Муковисцидоз: от моногенного заболевания к мультифакториальному расстройству).
- 10.10 - 10.40 Джон Додж (John Dodge), Великобритания. Новые методы лечения муковисцидоза и их доступность сообществу пациентов
- 10.40 - 11.00 Дискуссия
- 11.00 - 11.30 ПЕРЕРЫВ

## СИМПОЗИУМ 2.

### Неонатальный скрининг и диагностика муковисцидоза.

**Председатели:** Н.Ю.Каширская, К.Саузерн, О.Зоммербург

- 11.30 - 11.45 В.Д.Шерман (Москва). Скрининг новорожденных в Московском регионе.
- 11.45 - 12.15 Кевин Саузерн (Kevin Southern), Ливерпуль, Великобритания. Определение оптимальной стратегии скрининга новорожденных на муковисцидоз
- 12.15 - 12.45 Олаф Зоммербург (Olaf Sommerburg), Гейдельберг, Германия. Значение метода определения разности назальных потенциалов в диагностике муковисцидоза.
- 12.45 - 13.00 Г.А.Дащян, Т.А.Голихина, Н.В.Мельникова, С.А.Матулевич, С.В.Черняева, Л.В.Зинченко (Краснодар). Эффективность неонатального скрининга на МВ в Краснодарском крае.
- 13.00 - 13.15 Дискуссия
- 13.15 - 14.15 ПЕРЕРЫВ

## СИМПОЗИУМ 3.

### Генетика муковисцидоза - достижения и проблемы

**Председатели:** К.Ферек, А.В.Поляков, Р.А.Зинченко, Л.П.Назаренко, Т.Э.Иващенко

- 14.15 - 14.30 Н.В.Петрова, Т.А.Васильева, Е.Е.Тимковская, Н.Ю.Каширская, А.Ю.Воронкова, Л.А.Шабалова, Е.И.Кондратьева, В.Д.Шерман, Н.И.Капранов, Р.А.Зинченко, Е.К.Гинтер (Москва). Стратегия расширенного поиска мутаций в гене CFTR у Российских пациентов с муковисцидозом.
- 14.30 - 14.40 А.А.Степанова, А.В.Поляков. Информативность поиска 19 частых мутаций в гене МВ у российских больных
- 14.40 - 14.50 Ю.А.Насыхова, Т.Э.Иващенко, Т.Е.Гембицкая, А.В.Орлов, А.Г.Черменский (С.Петербург). Анализ гена CFTR методом полноэкзомного секвенирования у пациентов с муковисцидозом Северо-Западного региона РФ.
- 14.50 - 15.00 О.Н.Одинокова, Л.П.Назаренко (Томск). Частота и спектр мутаций гена CFTR при муковисцидозе: итоги 9-лет программы неонатального скрининга в Томской области.

- 15.00 - 15.15 И.А.Борейшо (С.Петербург) ДНК-анализ в протоколе скрининга на муковисцидоз.
- 15.15 - 15.30 Н.И.Барбова (Молдова). Особенности медико-генетического консультирования семей с муковисцидозом в популяции Республики Молдова.
- 15.30 - 15.40 М.Ю.Донников, В.В.Мещеряков, Л.Н.Колбасин, И.А.Урванцева, Н.А.Сацук, Н.А.Гильнич. Неонатальный скрининг и генная диагностика муковисцидоза в ХМАО-Югре.
- 15.40. -16.00 Дискуссия.
- 16.00 - 16.30 ПЕРЕРЫВ

## СИМПОЗИУМ 4.

### Микробиология и иммунология инфекционного процесса при муковисцидозе

**Председатели:** И.А Шагинян, М.Ю.Чернуха, И.К.Ашерова, А.Ф.Неретина.

- 16.30 - 16.50 Е.И.Кондратьева, Н.И. Капранов, Н.Ю. Каширская (Москва). Национальный консенсус по Муковисцидозу.
- 16.50 - 17.05 И.А. Шагинян (Москва). Современные возможности диагностики микробной инвазии. Хроническая синегнойная инфекция при муковисцидозе.
- 17.05 -17.20 И.К.Ашерова (Ярославль). Инфицирование *Paeruginosa*. Результаты и сложности первичной эрадикации.
- 17.20 - 17.35 М.Ю.Чернуха (Москва). Генетические особенности штаммов *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* и бактерий *Burkholderia cepacia complex*.
- 17.35 - 17.50 Л.Р.Аветисян (Москва). Мониторинг антибиотикочувствительности штаммов *Burkholderia cepacia complex*, *Staphylococcus aureus* и *Pseudomonas aeruginosa*, выделенных от больных муковисцидозом.
- 17.50 - 18.05 Е.И. Кондратьева, Е.С. Овсянкина, Л.Н. Черноусова (Москва). Нетуберкулезный микобактериоз при муковисцидозе.
- 18.05 - 18.20 Н.А.Ильенкова, В.В.Чикунев (Красноярск). Микробиота у больных МВ в Красноярском крае.
- 18.20 - 18.35 В.С.Никонова (Москва). Микробный мониторинг больных Московского региона.
- 18.35 - 18.50 Дискуссия.

## СИМПОЗИУМ 5.

### Опыт Европейских центров муковисцидоза

**Председатели:** Е.И.Кондратьева, Н.И. Капранов, Дж.Додж, К.Коломбо, Ш.Карр.

- 09.00 - 09.30 Карла Коломбо (Carla Colombo), Милан, Италия. Патология печени при муковисцидозе.
- 09.30 - 10.00 Харм Тидденс (Harm Tiddens), Хетти Янсенс (Hettie Janssens) Роттердам, Нидерланды. Новые подходы к ингаляционной терапии при муковисцидозе.
- 10.00 - 10.30 Ш. Карр (Siobhán B Carr), Лондон, Великобритания. Кишечник, воспаление и питание: их значение в долгосрочном прогнозе здоровья при муковисцидозе.
- 10.30 - 11.00 Харм Тидденс (Harm Tiddens), Роттердам, Нидерланды. Возможности КТ и МРТ при диагностике патологии легких.
- 11.00 - 11.20 Дискуссия
- 11.20 - 12.00 ПЕРЕРЫВ

## СИМПОЗИУМ 6.

### Муковисцидоз взрослых

**Председатели:** Т.Е.Гембицкая, Е.Л.Амелина, Е.Я.Гречанина

- 12.00 - 12.15 Е.Л Амелина (Москва). Особенности ведения взрослых больных муковисцидозом
- 12.15 - 12.30 Е.В.Бубнова, Т.Е.Гембицкая, О.В.Лукина, М.Г.Черменский, С.Д.Горбунков, А.Л.Акопов (С.Петербург). Современные аспекты лучевой диагностики муковисцидоза у взрослых.
- 12.30 - 12.45 О.В.Усачева, И.К.Ашерова (Ярославль). Кто диагностирует муковисцидоз? (клинический случай).
- 12.45 - 13.00 Е.Я.Гречанина (Харьков, Украина). Особенности метаболического статуса у больных МВ в Украине.
- 13.00 - 13.15 Н.А.Крылова (Москва). Коррекция нутритивного статуса взрослых больных муковисцидозом.



- 13.15 - 13.30 В.Б.Черных (Москва). Актуальные вопросы в решении проблем репродукции у пациентов с муковисцидозом и другими CFTR-патиями.
- 13.30 - 13.45 Г.Н.Московцев (С.Петербург). Адаптивная физическая культура при муковисцидозе и обучение ей через интернет.
- 13.45 - 14.00 Дискуссия
- 14.00 - 15.00 ПЕРЕРЫВ

Экскурсия в Музей Истории медицины (иностранные гости - 15.00 -16.30)

## СИМПОЗИУМ 7.

### Клиническое значение Регистра больных МВ (круглый стол).

**Председатели:** Н.Ю.Каширская, С.А.Красовский, Е.И.Кондратьева, Е.Л.Амелина, А.В.Черняк, А.Ю.Воронкова

- 15.00 - 15.20 С.А. Красовский (Москва). Национальный Регистр больных муковисцидозом - 2013 год. Итоги, проблемы и планы на будущее.
- 15.20 - 15.30 Дискуссия.
- 15.30 - 15.45 А.В. Черняк (Москва). Организация работы национального регистра с регионами.
- 15.45 - 15.05 Дискуссия.
- 15.05 - 16.20 Н.Ю. Каширская (Москва). Использование данных Регистра для индивидуального анализа, написания научных работ: подача запросов, авторство, этические вопросы - на примере работы Группы по Регистру Европейской организации по муковисцидозу (The ECFS Patient Registry (ECFSPR)).
- 16.20 - 16.40 Дискуссия
- 16.40 - 17.00 ПЕРЕРЫВ

## СИМПОЗИУМ 8.

### Трансплантация легких в РФ

**Председатели:** Е.Л.Амелина, Т.Е. Гембицкая

- 17.00 - 17.15 Е.А.Тарабрин, НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского (Москва). Двусторонняя пересадка легких при муковисцидозе: хирургический аспект.
- 17.15 - 17.30 Н.А.Карчевская, НИИ Пульмонологии ФМБА России (Москва). Осложнения после трансплантации легких.
- 17.30 - 17.45 Д.Ф.Ибрагимова, НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского (Москва). Коррекция нутритивного статуса перед трансплантацией легких.
- 17.45 - 18.00 Дискуссия
- 18.00 - 18.30 Съезд Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом».
- 18.30 - 19.00 Заседание Научного комитета Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом»
- 19.30 - 21.00 ТОРЖЕСТВЕННЫЙ УЖИН

**24 апреля 2015.**

## СИМПОЗИУМ 9.

### Организация помощи больным муковисцидозом

**Председатели:** Н.И.Капранов, Е.В.Бойцова, Н.Б.Мерзлова

- 09.00 - 09.10 А.Х.Аюпова (Уфа). Распределение мутаций гена муковисцидоза в Башкортостане.
- 09.10 - 09.25 В.А.Шадрина, Н.Б.Мерзлова (Пермь). Анализ диетотерапии больных муковисцидозом в домашних условиях.
- 09.25 - 09.40 К.Д.Иманкулова, Г.С.Святова (Казахстан). Актуальные проблемы муковисцидоза у детей в Казахстане.
- 09.40 - 9.55 Н.Б.Мерзлова, В.В.Шадрина, В.С.Шумкова. Поражение органов зрения у больных муковисцидозом

- 09.55 - 10.05 В.С.Багдасарян, А.Т.Кристосдурян, С.А.Арутюнян (Ереван, Армения). О возможностях раннего выявления поражения печени у детей больных муковисцидозом в Армении.
- 10.05 - 10.20 Г.В.Шмарина (Москва). Дефицит дигидроэпиандростерона у пациентов с муковисцидозом.
- 10.20 - 10.30 Дискуссия
- 10.30 - 11.10 ПЕРЕРЫВ

## **СИМПОЗИУМ 10.**

### **Организация помощи больным МВ (продолжение)**

**Председатели:** Е.Б.Павлинова., О.Ф.Лукина, К. Д.Иманкулова.

- 11.00 - 11.20 Н.Ю.Каширская, Н.И.Капранов (Москва). Заместительная панкреатическая терапия при муковисцидозе в России – решена ли проблема?
- 11.20 - 11.35 Е.В.Бойцова, Д.И.Москвина, Т.Е.Гембицкая, Т.А.Иващенко, Т.А.Степаненко (С.Петербург). Муковисцидоз у детей в Ленинградской области: клинико-генетические и микробиологические особенности”
- 11.35 - 11.50 О.В.Тарасова, О.Ф.Лукина (Москва). Диагностика нарушений вентиляционной функции методами БФГ и ИОС у детей в возрасте до 5 лет, больных муковисцидозом.
- 11.50 - 12.05 Е.Б.Павлинова, Т.И.Сафонова, И.А.Киршина (Омск, Сургут). Состояние функции внешнего дыхания у детей с муковисцидозом по данным компьютерной бронхофонографии и спирографии.
- 12.05 - 12.20 О.И.Симонова, Ю.В.Горинова. Опыт длительного применения Тобрамицина - ГОББИ у детей с муковисцидозом.
- 12.20 - 12.30 Дискуссия
- 12.30 - 13.30 ПЕРЕРЫВ

## **СИМПОЗИУМ 11.**

### **Организация помощи больным МВ (продолжение)**

**Председатели:** Т.Г.Васильева, М.А.Скачкова, Н.А.Ильенкова.

- 13.30 - 13.45 М.А.Скачкова (Оренбург). Анализ катамнестического наблюдения за детьми, прошедшими неонатальный скрининг на муковисцидоз в Оренбургской области.

- 13.45 - 14.00 Т.А.Пономарева, Э.В.Водовозова, Л.Н.Леденева (Ставрополь). Нутритивный статус и качество жизни детей Ставропольского края, страдающих муковисцидозом.
- 14.00 - 14.15 В.С.Матвеев, А.В.Орлов, М.Д.Дидур. Обоснование и оценка эффективности медицинской реабилитации при муковисцидозе у детей
- 14.15 - 14.30 Дискуссия
- 14.30 - 14.45 ПЕРЕРЫВ

## **СИМПОЗИУМ 12.**

### **Заседание общественных организаций больных муковисцидозом**

**Председатели:** Капранов Н.И., Амелина Е.Л.

- 14.45 - 15.00 О.В. Алекина (Истра, МО). Опыт работы московской областной родительской организации.
- 15.00 - 15.15 И.В. Мясникова (Москва). Общероссийская общественная организация пациентов с муковисцидозом - проблемы и задачи на современном этапе.
- 15.15 - 15.30 Н.В. Матвеева (Ярославль). Социальные проблемы при муковисцидозе и методы их решения.
- 15.30 – 15.45 А.Э.Курбатов. Е.В.Белякова Е.В. Опыт организации групповой психологической поддержки семьям больных муковисцидозом
- 15.45 - 16.00 Дискуссия
- 16.00 - 16.30 ПЕРЕРЫВ
- 16.30 - 17.00 Конкурс «Лучшая работа молодого ученого» Буряченко С.В. (Харьков, Украина). Восстановление дефектного гена delF508 муковисцидоза при стимуляции генного биосинтеза нанокристаллами галлуазита
- 17.00 - 18.00 ЗАКРЫТИЕ КОНГРЕССА. Принятие Резолюции.



## ГЕНЕРАЛЬНЫЙ СПОНСОР

Ф. Хоффманн-Ля Рош Лтд.

## СПОНСОРЫ



ООО «Эбботт Лэбораториз»



ООО «Къези Фармасьютикалс»

## Участники выставки:



ООО «ПАРИ синергия в медицине»



ООО «Ринфарм»



Pharmaxis Ltd

Генфамедика



Дина интернейшнл

Штада

Оператор конгресса  
ООО "Медицинские бизнес решения и консалтинг"