

**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 «МОКДЦД»**

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**

Курс «Персонализированный диагноз при муковисцидозе»

Программа:

19 апреля 2018 года

13.30-14.00 Регистрация участников курса

14.00-15.45	Практическое занятие	Психологическая помощь врачам и больным Лектор: Полетаева О.О. Занятие посвящено современным подходам коррекции психологическим проблемам, возникающим при наблюдении и лечении пациентов с муковисцидозом разного возраста, проблемам, с которыми сталкиваются члены семьи, где есть больной ребенок или взрослый, врачи в момент постановки диагноза и при дальнейшем наблюдении. Особенности взаимоотношений врача и пациента при медико-генетическом консультировании. Дискуссия
15.45- 16.00		
16.00–16.15		Перерыв
16.15-18.00	Клинический разбор	«Трудный пациент при муковисцидозе. Примеры из практики». 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», профессор кафедры госпитальной педиатрии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России, 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 Федерального государственного бюджетного учреждения Научно-исследовательский институт Пульмонологии Федерального медико-биологического агентства 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 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.

18.00-18.20		Максимычева Т.Ю. - м.н.с. научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», врач-педиатр отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», г. Москва. Дискуссия.
-------------	--	--

20 апреля 2018 года

Регистрация 8.00 – 9.00

8.45 – 9.00 Приветствия:

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.

Современные технологии диагностики и терапии муковисцидоза.

Председатели: Куцев С.И., Солдатова И.Г., Кондратьева Е.И., Капранов Н.И.

09.00-10.50	Семинар	Современные технологии диагностики и терапии муковисцидоза. Лекции посвящены современным подходам к диагностике и терапии заболевания, таким как использование определения кишечных потенциалов, работа с кишечными органоидами в плане подбора и оценки эффективности таргетной терапии муковисцидоза. Иностранные коллеги поделятся опытом анализа потребности пациентов в таргетной терапии с помощью национальных регистров больных. Преподаватели: Кондратьева Е.И. – д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», профессор кафедры госпитальной педиатрии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России, эксперт комитета по диагностике Европейского общества по муковисцидозу, г. Москва. Красовский С.А. – к.м.н., с.н.с. лаборатории муковисцидоза Федерального государственного бюджетного учреждения Научно-исследовательский институт Пульмонологии Федерального медико-биологического агентства России, врач-пульмонолог 2 пульмонологического отделения Городской клинической больницы им. Д. Д. Плетнева ДЗ г. Москвы. Амелина Е.Л. – к.м.н. заведующая лабораторией муковисцидоза, ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России, эксперт комитета по диагностике Европейского общества по муковисцидозу, г. Москва. Ефремова А.С. – к.м.н., с.н.с. лаборатории генетики стволовых клеток ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»
-------------	---------	---

10.50-11.00		Карла Коломбо (Carla Colombo, Associate Professor of Pediatrics at the University of Milan, CF Center Director, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Italy) Дискуссия
11.00-11.30	Лекция	Alexander Elbert – PhD, PMP Director of Patient Registry, Cystic Fibrosis Foundation, USA Роль регистра больных муковисцидозом в наблюдении за состоянием больных и улучшении качества медицинского обслуживания в США.
11.30-11.40		Дискуссия
Перерыв (кофе-брейк) 11.40-12.00		
12.00 - 13.50	Семинар	Генетика муковисцидоза. Семинар посвящен анализу частых мутаций в гене муковисцидоза, этническим особенностям ДНК-диагностики. Будут обсуждены возможности секвенирования нового поколения при диагностике МВ. Планируется познакомить слушателей с возможностями современных баз данных, освоить навыки работы с SeqDB МГНЦ. Также будет освещен вопрос роли генов ферментов 1 и 2 фазы биотрансформации ксенобиотиков при муковисцидозе. Модераторы: В.Л. Ижевская, Н.В. Петрова, Р.А. Зинченко Преподаватели: Петрова Н.В. – д.б.н., ведущий научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» г. Москва Поляков А.В. – проф., зав. лабораторией ДНК диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» г. Москва вместо него Алян Алян Т.А. – к.м.н., н.с. лаборатории ДНК диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» г. Москва Симакова Т.С. – руководитель медико-генетической группы Parseq Lab, г. Санкт-Петербург. Новоселова О.Г. – врач-генетик, н.с. НКО муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» г. Москва Дискуссия
13.50-14.00		
Перерыв (обед) 14.00-15.00		
15.00-16.00	Круглый стол	Неонатальный скрининг на муковисцидоз в РФ. 10-тилетний опыт. Эффективность новых алгоритмов скрининга. Круглый стол посвящен обсуждению итогов 10-тилетнего опыта массового скрининга новорожденных на муковисцидоз, а также эффективности новых алгоритмов проведения неонатального скрининга. Модераторы: Куцев С.И., Шерман В.Д., Назаренко Л.П. Лектор: 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. Лектор: Симакова Т.С. – руководитель медико-генетической группы Parseq Lab, г. Санкт-Петербург. Лектор: Чурюмова Ю.А. – врач клинической лабораторной диагностики биохимической лаборатории СПбГКУЗ МГЦ Лектор: Назаренко Л.П. – д.м.н. профессор НИИ медицинской генетики Томского НИМЦ
16.00-16.15		Дискуссия

16.15-16.30		Перерыв
16.30-18.20	Симпозиум	«Эпидемиология и инфекционный контроль хронической инфекции легких у больных муковисцидозом» Клинические рекомендации. Национальный консенсус. Часть 1. Семинар посвящен инфекционному процессу при муковисцидозе. Познакомит слушателей с • основными механизмами изменчивости возбудителей при хронической инфекции легких у больных муковисцидозом и их эпидемиологической значимостью; • микробиологическими особенностями доминирующих возбудителей хронической инфекции легких у больных муковисцидозом и их распространением в РФ; • вопросам профилактики перекрестного инфицирования; • бактериологической диагностике хронической респираторной инфекции и антибактериальной терапии Модераторы: Кондратьева Е.И., Шагинян И.А., Чернуха М.Ю.
18.20-18.40		Дискуссия

21 апреля 2018 года.

08.00-09.00	Практическое занятие	Практическое использование базы SeqDB МГНЦ. Практическое занятие будет посвящено отработке навыков работы с базой данных мутаций гена муковисцидоза. Модератор: Симакова Т.С. – руководитель медико-генетической группы Parseq Lab, г. Санкт-Петербург.
09.00–09.20 09.20-09.30	Лекция	Я. Валковяк (Jarosław Walkowiak, Profesor, Vice-rector, Poznań University of Medical Sciences, Poland) -профессор Познанского университета медицинских наук, Польша Ожирение и атеросклероз при муковисцидозе Дискуссия
09.30-10.45 10.45-11.15	Симпозиум	«Эпидемиология и инфекционный контроль хронической инфекции легких у больных муковисцидозом» Клинические рекомендации. Национальный консенсус. Часть 2. Семинар посвящен аспектам эпидемиологии, диагностики и терапии: • Аспергиллеза • Микобактериоза • Инфекции, вызванной метициллин-резистентным стафилококком Модераторы: Е.И. Кондратьева, Ю.В. Борзова, С.В.Поликарпова Дискуссия
Перерыв (кофе-брейк) 11.15-11.30		
11.30-12.20 12.20-12.35	Симпозиум	Диета и заместительная ферментная терапия при муковисцидозе. Модераторы: Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Амелина Е.А. Ярослав Валковяк (Jarosław Walkowiak, Profesor, Vice-rector, Poznań University of Medical Sciences, Poland) профессор Познанского университета медицинских наук, Польша

		Дискуссия
12.35-13.35	Круглый стол	«Актуальные вопросы организации помощи больным муковисцидозом в регионах РФ» Круглый стол будет посвящен вопросам организации помощи детям и взрослым пациентам с муковисцидозом, возможностям их оптимизации, опыту работы центров муковисцидоза в различных регионах России. Модераторы: Одинаева Н.Д., Зеленова О.В., Кондратьева Е.И.
Перерыв (обед) 14.00-14.45		
14.45-15.45	Семинар	«Ингаляционная терапия при муковисцидозе» Семинар посвящен вопросам подбора и применения современных муколитических препаратов в базисной терапии муковисцидоза, в сочетании с наиболее эффективными методами кинезитерапии пациентов. Модераторы: Кондратьева Е.И., Амелина Е.Л., Каширская Н.Ю.
16.00-17.30	Семинар	Национальный консенсус. Поражение гепатобилиарной системы при муковисцидозе. Семинар посвящен патологии органов гепатобилиарной системы при муковисцидозе, эффективности современных методов лечения и профилактики. Модераторы: Каширская Н.Ю., Гембицкая Т.Е., Карла Коломбо (Carla Colombo, Associate Professor of Pediatrics at the University of Milan, CF Center Director, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Italy)
17.30-18.30	Семинар	Национальный консенсус. Современные репродуктивные технологии при муковисцидозе. На семинаре обсуждаются возможности репродуктивной медицины для больных муковисцидозом и родителей детей, больных муковисцидозом, в частности оказание помощи беременным с муковисцидозом, применение ЭКО. Модераторы: Шугинин И.О., Черных В.Б., Красовский С.А.

18.30– 19.00 Закрытие школы. Выдача сертификатов