

Министерство здравоохранения Чеченской Республики

**Общероссийская общественная организация
«Российское общество медицинских генетиков»**

НМИЦ по профилю «пульмонология»

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»

**Государственное бюджетное учреждение здравоохранения
Московской области**

**«Научно-исследовательский клинический институт детства
Министерства здравоохранения Московской области»**

НАУЧНАЯ ПРОГРАММА

**Конференция «Бронхоэктазы: муковисцидоз и не
ТОЛЬКО...»**

НМО –6 академических часов

**(при информационной поддержке журнала «Пульмонология»
и Благотворительного фонда «Острова»)**

Место проведения:

**г. Грозный, ГБУ Республиканский клинический госпиталь ветеранов войн
(Конференция)**

**г. Грозный, ул. Бисултанова, 101. Консультативная Поликлиника Государственное
бюджетное учреждение “Республиканская детская клиническая больница имени
Е.П. Глинки”
(консультации)**

Сайт конференции: grozniy.cysticfibrosis.ru

Грозный – 18-19 мая 2023

Сопредседатели:

Авдеев Сергей Николаевич – академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского, директор НМИЦ по профилю «пульмонология», проректор по научной работе ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), главный внештатный специалист пульмонолог Министерства здравоохранения РФ, г. Москва

Кондратьева Елена Ивановна – д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института ВО и ДПО ФГБНУ «МГНЦ», заместитель директора по науке ГБУЗ МО «НИКИ детства МЗ МО», г. Москва - Московская область, г. Москва-Московская область

Организационный комитет:

Члены организационного комитета:

Куцев Сергей Иванович – академик РАН, д.м.н., директор ФГБНУ «МГНЦ», главный внештатный специалист по медицинской генетике Минздрава России, председатель профильной комиссии по медицинской генетике Минздрава России, председатель Этического Комитета Минздрава России, президент Ассоциации медицинских генетиков России, г. Москва;

Ижевская Вера Леонидовна – д.м.н., заместитель директора по научной работе ФГБНУ «МГНЦ», председатель Общероссийской общественной организации «Российское общество медицинских генетиков», г. Москва;

Лорсанов Сулейман Майрбекович – министр здравоохранения Чеченской Республики, г. Грозный;

Ирбаиева Таисия Юсуповна – директор Департамента материнства и детства Министерства здравоохранения Чеченской Республики, г. Грозный;

Юнусов Муслим Хамзатович – главный врач ГБУ «Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинки», г. Грозный;

Жилина Светлана Владимировна - к. м. н., врач-бактериолог высшей квалификационной категории, руководитель группы микробиологических исследований централизованной клинико-диагностической лаборатории ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», заведующий микробиологической лабораторией ЕКДЛ SmartLab АО «ГК «МЕДСИ», г. Москва

Солдатов Дмитрий Германович – к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, генеральный директор ООО «Научно-практический журнал «Пульмонология», г. Москва;

Мовсарова Роза Сайд-Магомедовна – главный внештатный специалист-пульмонолог Министерства здравоохранения Чеченской Республики, г. Грозный;

Шахгиреева Мадина Руслановна – главный внештатный детский специалист пульмонолог Министерства здравоохранения Чеченской Республики, заведующий отделением пульмонологии ГБУ «Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинки», г. Грозный;

Бутюгина Ирина Николаевна - врач пульмонолог ГБУЗ ГKB им. Д.Д. Плетнева, научный сотрудник лаборатории муковисцидоза ФМБА России, г. Москва;

Максимычева Татьяна Юрьевна - к.м.н., с.н.с. научно-клинического отдела «Муковисцидоз» ФГБНУ «МГНЦ», руководитель отдела «наследственных и метаболических заболеваний» ГБУЗ МО «НИКИ детства МЗ МО», ассистент кафедры диетологии и нутрициологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Москва;

Жекайте Елена Кястутисовна – к.м.н., старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ», врач отделения муковисцидоза ГБУЗ МО «НИКИ детства МЗ МО», г. Москва

Зайцева Юлия Анатольевна – директор Ассоциации «Организация помощи больным муковисцидозом», помощник председателя правления Благотворительного фонда «Острова», г. Санкт-Петербург.

Контакты:

ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», научно-клинический отдел муковисцидоза

Адрес: 115522, Москва, ул. Москворечье, д.1

тел.: +7 (495) 111-85-80, +7 (495) 587-33-66, факс: +7 (495) 324-07-02

Кондратьева Елена Ивановна – руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ», e-mail: 84955873366@mail.ru

Воронкова Анна Юрьевна – секретарь орг. комитета, e-mail: voronkova111@yandex.ru

Технический организатор:

АНО ДПО «Институт непрерывного медицинского образования»

117420, Москва, ул. Профсоюзная, д. 57

Директор по развитию: Коршунова Екатерина Валерьевна

раб. тел.: +7 (495) 174-70-01, доб. 1196, моб. тел.: +7 (903) 145-88-36,

e-mail: e.korshunova@lnmo.org.ru

Место проведения:

17 мая 2023 - г. Грозный, ул. Бисултанова, 101. Консультативная Поликлиника Государственное бюджетное учреждение “Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинка”

18 мая 2023 – г. Грозный, ул. Жданова, 18. ГБУ Республиканский клинический госпиталь ветеранов войн

19 мая 2023 – г. Грозный, ул. Бисултанова, 101. Консультативная Поликлиника Государственное бюджетное учреждение “Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинка”

	<p>Жекайте Е.К. Антибактериальная терапия при муковисцидозе на амбулаторном этапе (20 мин.)</p> <p>Бутюгина И.Н. Антибактериальная терапия при муковисцидозе в условиях стационара (20 мин.)</p> <p>Дискуссия (10 мин.)</p>	
12.30-13.45	<p>Симпозиум Терапия при бронхоэктазах Сопредседатели: Кондратьева Е.И., Максимычева Т.Ю.</p> <p>Кондратьева Е.И. Муколитическая терапия муковисцидоза при бронхоэктазах (15 мин.) *При поддержке компании Генериум (не входит в программу НМО)</p> <p>Васина Е.В. Кинезитерапия при бронхоэктазах (20 мин.)</p> <p>Максимычева Т.Ю. Нутритивная поддержка пациентов с муковисцидозом (15 мин.)* При поддержке компании Инфаприм (не входит в программу НМО)</p> <p>Максимычева Т.Ю. Заместительная терапия панкреатическими ферментами (15 мин.)</p> <p>Дискуссия (10 мин.)</p>	75 мин.
13.45-13.55 Перерыв (10 мин.)		
13.55-15.10	<p>Симпозиум Разбор клинических случаев по таргетной терапии муковисцидоза Сопредседатели: Шахгиреева М.Р., Бутюгина И.Н.</p> <p>Кондратьева Е.И. Опыт применения таргетной терапии в педиатрии (20 мин.)</p> <p>Шахгиреева М.Р. Муковисцидоз у детей в Чеченской Республике: достижения и проблемы. Опыт применения таргетной терапии муковисцидоза у пациентов Чеченской Республики (20 мин.)</p> <p>Бутюгина И.Н. Опыт применения таргетных препаратов у взрослых (20 мин.)</p> <p>Дискуссия (15 мин.)</p>	75 мин.

15.10-16.10	<p>Круглый стол Организация помощи пациентам с муковисцидозом Сопредседатели: Жекайте Е.К., Бутюгина И.Н.</p> <p>Полетаева О.О. Психологическая поддержка пациентов с хроническими заболеваниями легких (15 мин.)</p> <p>Зайцева Ю.А. Возможности участия в программах Благотворительного фонда «Острова» для медицинских специалистов (15 мин.)</p> <p>Жекайте Е.К. Организация мероприятий по профилактике перекрестной инфекции среди больных с бронхоэктазами (15 мин.)</p> <p>Дискуссия (15 мин.)</p>	60 мин.
16.10-16.30	Закрытие конференции	20 мин.

ПРОГРАММА 18 мая 2023

ГБУ Республиканский клинический госпиталь ветеранов войн

г. Грозный, ул. Жданова, 18

15.00-17.05	<p>Школа для родителей пациентов с муковисцидозом</p> <p>Приветствия: Кондратьева Е.И., Зайцева Ю.Л.</p> <p>Возможности получения таргетной терапии: критерии, лабораторные исследования (20 мин.) Кондратьева Е.И.</p> <p>Профилактика инфекций и дезинфекция приборов (10 мин.) Жекайте Е.К.</p> <p>Актуальные вопросы кинезитерапии у пациентов с муковисцидозом (20 мин.) Васина Е.В.</p> <p>Диетотерапия при муковисцидозе (20 мин.) Максимычева Т.Ю.</p> <p>Сдаем посев и получаем результат – как правильно собрать и доставить биоматериал. Как прочитать результат посева (20 мин.) Жилина С.В.</p> <p>Эмоциональное выгорание родителей (20 мин.) Полетаева О.О.</p> <p>Дискуссия (15 мин.)</p>	125 мин.
-------------	---	----------

ПРОГРАММА 19 мая 2023

Консультации пациентов

Организация консультаций пациентов специалистами по заранее согласованному графику в Поликлинике РДКБ

г. Грозный, ул. Бисултанова, 101 (для пациентов с первичной цилиарной дискинезией).

Школа для родителей и родственников пациентов с муковисцидозом (ГБУ Республиканский клинический госпиталь ветеранов войн, г. Грозный, ул. Жданова, 18).

Консультации специалистами:

1. Пульмонолог – терапевт
2. Педиатр
3. Микробиолог
4. Кинезитерапевт
5. Диетолог
6. Психолог
7. Представитель общественной пациенткой организации или фонда Острова

Во время консультаций пациентов:

1. Подписание информированного согласия, сбор документов, забор крови на ДНК диагностику для панели, куда вошли гены ПЦД, наиболее часто встречающиеся среди больных ПЦД, на долю которых приходится 3% и более случаев (*CCDC39* (4-9%), *CCDC40* (3-4%), *CCDC103* (<4%), *DNAH5* (15-29%), *DNAH11* (6-9%), *DNAI1* (2-10%), *SPAG1* (<4%), *ZMYND10* (<2-4%)), а также гены следующих заболеваний: муковисцидоз (*CFTR*), бронхоэктазия с повышенным содержанием хлоридов пота или без него (*SCNN1A*, *SCNN1B*, *SCNN1G*), Изолированный гиперхлоргидроз (*CA12*), Синдром Швахмана-Даймонда (СШД) (*SBDS*, *DNAJC21*, *EFL1*, *SRP54*). Исследование включает анализ кодирующих последовательной и областей экзон-интронных соединений указанных генов; для гена *CFTR* добавлены глубоко интронные участки с описанными патогенными вариантами.
2. Забор соскоба эпителия носа для электронной микроскопии при ПЦД при организации на месте осмотра отоларингологом: г. Грозный, ул. Бисултанова, 101. Консультативная Поликлиника ГБУ «Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинки»
3. Подбор диеты и ферментов при условии заполнения пациентами трехдневного меню с помощью разработанных Программ.