

**ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
«ВСЕРОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ДЛЯ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ»
ПРАВИТЕЛЬСТВО ЯРОСЛАВСКОЙ ОБЛАСТИ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И ФАРМАЦИИ ЯРОСЛАВСКОЙ
ОБЛАСТИ
БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ФОНД «ОСТРОВА»**

ПРОГРАММА

**первого форума медицинских и общественных организаций
«Объединим усилия в борьбе с муковисцидозом»
с международным участием**

**14 – 15 ноября 2019 г.
г. Ярославль, ул. Свободы, д. 55
конференц-зал "Рахманинов" Ring Premier Hotel.
конференц-зал "Панорама" Ring Premier Hotel.**

**14 ноября 2019
(Синий зал)**

| | |
|---|--|
| 08.00 - 09.00 | Регистрация участников. |
| 09:00 - 09:30 | Открытие Форума: Каграманян И. Н. - Первый заместитель председателя комитета Совета Федерации по социальной политике ФС РФ. Доклад: «Развитие помощи пациентам с орфанными заболеваниями в России» (15 мин.) Куцев С.И. - д.м.н., профессор, член корр. РАН, заведующий кафедрой молекулярной и клеточной генетики МБФ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, Главный генетик МЗ РФ, директор ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», г. Москва. Капранов Н. И. – д.м.н., профессор, первый президент ООО «Всероссийская организация для больных МВ» Матвеева Н. В. - вице-президент общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом». Беляков Д. В. - руководитель МРБОООИ «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям», г. Москва |
| Пленарное заседание. Председатели: Куцев С.И., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Обучающее для врачей и родителей (совместное) «Муковисцидоз сегодня. Проблемы и решения». <i>Цель блока лекций: продемонстрировать современные достижения в области лечения муковисцидоза и возможности реальной клинической практики в условиях регионального центра.</i> | |
| 09.30 – 09:50 | Доклад: «Опыт работы Ярославского центра МВ, проблемы и решения» |

| | |
|--|---|
| | <p>Ашерова И. К. - д.м.н., зав. отделением пульмонологии ГБУЗ ЯО «Центральная городская больница», г. Ярославль.</p> <p>Будут представлены основные итоги и анализ 30-летней работы ярославского регионального центра, возможности эффективного междисциплинарного взаимодействия и командного подхода к лечению муковисцидоза.</p> |
| 09.50 - 10.15 | <p>Доклад: «Современные достижения в области терапии муковисцидоза, что реально доступно для больных в России»</p> <p>Кондратьева Е. И. - д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; 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.</p> <p>Ведущим отечественным специалистом в области муковисцидоза будут освещены основные направления исследований в этой области и возможности внедрения научных достижений на территории РФ</p> |
| 10.15 - 10.45 | <p>Доклад: «Жить с муковисцидозом долго, что определяет продолжительность жизни?»</p> <p>Амелина Е. Л. – к.м.н., заведующая лабораторией муковисцидоза ФГУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, г. Москва.</p> <p>Руководителем лаборатории российского центра муковисцидоза взрослых с позиций доказательной медицины будут продемонстрированы ключевые позиции, определяющие прогноз заболевания, основополагающие терапевтические стратегии, определяющие продолжительность и качество жизни пациентов.</p> |
| 10.45 - 11.15 | <p>Доклад: «Что можно сделать совместными усилиями? В чём нуждаются пациенты в Европе и в России»</p> <p>Жаклин Ноордхук - Президент Организации CF Europe, Нидерланды</p> <p>Лекция руководителя фонда CF Europe посвящена обмену опытом по вопросам взаимодействия медицинского и родительского сообщества с целью улучшения оказания помощи больным муковисцидозом.</p> |
| 11.15 - 11.30 | <p>Дискуссия</p> |
| 11.30 - 11.45 | <p>Перерыв</p> |
| <p>Дискуссионная площадка для родителей и врачей.</p> <p>«Объединяясь вместе»</p> <p>(Фонд президентских грантов)</p> <p>Часть 1</p> <p>Установлен диагноз «муковисцидоз», что делать?</p> <p>Модераторы: Каширская Н.Ю., Рославцева Е.А.</p> <p><i>Цель блока лекций: представить основополагающие принципы ведения больных муковисцидозом, определяющие продолжительность и качество жизни пациентов с позиций доказательной медицины.</i></p> | |
| 11:45 - 12:00 | <p>Доклад: «Установлен диагноз «муковисцидоз», что делать? Ждать симптомов или начать лечение?»</p> <p>Шерман В. Д. – к.м.н. старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова», г. Москва.</p> <p>В лекции обосновывается необходимость раннего назначения базовой терапии, направленной на улучшение клиренса дыхательных путей, компенсации панкреатической недостаточности, поддержании нутритивного статуса.</p> |
| 12:00 – 12:20 | <p>Доклад: «Обучающая программа для родителей в Нидерландах при впервые установленном диагнозе муковисцидоза»</p> |

| | |
|---|---|
| | Жаклин Ноордхук - Президент Организации CF Europe, Нидерланды |
| 12:20 - 12:35 | Доклад: «Как предупредить инфицирование дыхательных путей?» Никонова В. С. – к.м.н. старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова», г. Москва В докладе будут представлены основные мероприятия по инфекционному контролю, микробиологическому мониторингу, направленные на профилактику инфицирования дыхательных путей, формирования болезни лёгких. |
| 12:35 - 12:50 | Доклад: «Питание больного муковисцидозом, с чего начать и всем ли нужны панкреатические ферменты?» Максимычева Т. Ю. – научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова», врач-педиатр, диетолог, г. Москва. В выступлении представлены ключевые позиции в диететике муковисцидоза, изложены современные подходы к назначению ферментативных препаратов, методы поддержания нутритивного статуса. |
| 12:50 - 13:05 | Доклад: «Отсутствие аппетита, это серьёзно? Как вести себя родителям, врачу, пациенту? Зачем нужна гастростома?» Рославцева Е. А. – к.м.н. старший научный сотрудник, врач КДЦ, ФГАУ «НМИЦ Здоровья Детей» Минздрава России, г. Москва. Специалистом в области диетологии будут представлены основные трудности в вопросах организации питания больных муковисцидозом, с которыми сталкивается не только врачи в повседневной практике, но и родители и сами пациенты показаны пути их преодоления. |
| 13:05 - 13:20 | Дискуссия |
| 13.20 - 13.30 | Перерыв |
| <p>Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 2</p> <p>Взаимодействие с МСЭК. Программа реабилитации. Проблемы и решения. (Площадка не обеспечена кредитами НМО).</p> <p>Модераторы: Курбангалеева Е.Ш., Кондратьева Е.И., Матвеева Н.В</p> <p>Цели дискуссии: <i>В конструктивном диалоге решить спорные вопросы, касающиеся медико-социальной экспертизы больных муковисцидозом детей и взрослых. Рассмотреть порядок оформления индивидуальных программ реабилитации, законодательные возможности включения оборудования, необходимого для пациентов.</i></p> | |
| 13.30 - 14.30 | Докладчики: Мясникова И. В., Матвеева Н.В., Коренева Г.В. – председатель правления Всероссийского общества орфанных заболеваний, г. Москва. «Проблемы получения инвалидности в регионах РФ. Возможности их решения» Лихачева И. В. – руководитель – главный эксперт ФКУ по медико-социальной экспертизе, г. Ярославль. «Решение проблем индивидуальной программы реабилитации у больных муковисцидозом» Дискуссия: Практика решения вопросов, касающихся получения инвалидности, средств реабилитации, изделий медицинского назначения в регионах РФ. |
| 14.30 - 15.30 | Обед |
| <p>Секция 2. Только для экспертного сообщества и врачей.</p> | |

| | |
|--|---|
| Симпозиум спонсора (Компания Sanofi) «Возможности и перспективы таргетной терапии муковисцидоза. Успехи и нерешённые вопросы». (Симпозиум не обеспечен кредитами НМО). Председатель: Кондратьева Елена Ивановна | |
| 15:30 - 15:45 | Доклад: «Таргетная терапия – терапия будущего» Кондратьева Е. И.: д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», г. Москва Будут представлены современные достижения в лечении муковисцидоза, результаты клинических исследований по применению модуляторов CFTR, нерешённые вопросы. |
| 15:45 - 16:00 | Доклад: Влияние современной модулирующей терапии на внелёгочные изменения при муковисцидозе. Каширская Н. Ю. - д.м.н., профессор, главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии, эксперт комитетов по неонатальному скринингу, регистру и стандартам терапии Европейского общества по муковисцидозу, президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом», г. Москва. |
| 16:00 – 16:15 | Доклад: «Таргетная терапия, - надежды и сомнения» Амелина Е. Л.: к.м.н., заведующая лабораторией муковисцидоза ФГУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, г. Москва. В докладе представлен собственный опыт работы с таргетными препаратами у больных МВ |
| 16:15 - 16:30 | Дискуссия |
| Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 4 Модераторы: Мониава Л., Кондратьева Е.И., Матвеева Н.В. Цели дискуссии: <i>Определение статуса паллиативного больного. Оценка состояния оказания паллиативной помощи больным муковисцидозом. Вопросы организации паллиативной помощи: Когда, кому и на каком основании? (вопросы в юридическом поле).</i> | |
| 16:30 - 17:30 | Джуди Мэддисон – медицинская сестра университетского госпиталя г. Саутгемптон, Англия. 20 мин. Савва Наталья Николаевна - к.м.н, доцент, директор по методической работе Благотворительного медицинского частного учреждения «Детский хоспис» («Дом с маяком») «Паллиативная помощь детям: модели оказания, критерии. Паллиативная помощь больным с муковисцидозом» 25 мин. Дискуссия: Обмен опытом по решению вопросов оказания паллиативной помощи по регионам. 15 мин. |

14 ноября 2019
(Желтый зал)

| | |
|----------------------|--|
| 11:45 - 13:20 | Мастер-класс в виде демонстрации: «Кинезитерапия каждый день, как наиболее эффективно организовать занятия» (работа с врачами и пациентами) Томер Израели – врач – физиотерапевт медицинского центра Хадасс, отделение физиотерапии центра для детей с хроническими заболеваниями, г. Иерусалим, Израиль. |
| 13:20 - 13:30 | Перерыв |
| Секция 1. | |

| Обучающая для врачей. "Редкая патология лёгких" Модераторы: Симонова О.И., Беляков Д.В | |
|---|--|
| 13:30 - 14:30 | <p>Доклад: «Коморбидные состояния при муковисцидозе: разбор клинических случаев» Горинова Ю.В.</p> <p>Доклад: «Недостаточность альфа-1 антитрипсина у детей: проблема века» Симонова О.И.- д.м.н., профессор, руководитель отделения пульмонологии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» МЗ РФ, г. Москва.</p> <p>Доклад: «Комплексная амбулаторно-стационарная помощь детям с муковисцидозом. Пятилетний опыт работы московского медико-генетического отделения ДГКБ» Шестопалова Е.А., Симонова О.И., Мухина М.А., Петрайкина Е.Е., Малахов А.Б., Витковская И.А.</p> |
| 14.30 - 15.30 | Обед |
| <p>Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 3 Модераторы: Полетаева О.О., Гембицкая Т.Е.</p> | |
| 15:30 – 16:00 | <p>Доклад: «Принципы работы с подростками, основные ошибки взаимодействия «врач – пациент» Урсула Боравска - Ковалчек - психолог отделения муковисцидоза института "Мать и дитя" в г. Варшава, детская больница, центр муковисцидоза, г. Декан Лесны, Польша. В докладе будут даны рекомендации по работе с подростками с целью улучшения приверженности к лечению, формированию позитивных установок, эффективного сотрудничества.</p> |
| 16:00 - 16:30 | <p>Доклад: «Особенности пубертатного возраста, протестное поведение, трудности кооперации» Полетаева О. О. - психолог института остеопатии Мохова, г. Санкт- Петербург. В докладе изложены особенности перехода подростков от наблюдения педиатром во взрослую сеть, способы эффективного взаимодействия, улучшения адаптации к новым условиям.</p> |

15 ноября

Центральная городская больница, ул.Терешкова 22, 2-й этаж.

| | |
|-------------|---|
| 8.30 — 9.30 | <p>Доклад: Роль медицинской сестры в оказании помощи больным муковисцидозом Джуди Мэддисон (Judi Maddison) – медицинская сестра, Саутгемптон, Англия. <u>(Доклад не обеспечен кредитами НМО).</u></p> |
|-------------|---|

15 ноября 2019

(Синий зал)

| <p>Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 5 <u>(Не обеспечена кредитами НМО).</u></p> | |
|---|--|
| 10.00 - 13.00 | <p>Круглый стол 1. «Взаимодействие с благотворительными фондами. Возможности совместных проектов, эффективного сотрудничества. Поддержка Ведения регистров больных»</p> |

| | |
|---|---|
| | <p>Модераторы: Капранов Николай Иванович, Пылаева Ольга Николаевна Смотреть дополнительную программу. Участники: Пылаева О. Н. – исполнительный директор благотворительного фонда "Острова" Ребекка Косгрифф - директор по улучшению качества данных Регистра больных муковисцидозом Великобритании , CF Trust, Великобритания. Жаклин Ноордхук - президент Организации CF Europe, Нидерланды . Джим Хопвуд – председатель Фонда Международное здоровье детей (CF child Health International), Саутгемптон, Англия. Мэри Кэрролл – врач, Фонд Международное здоровье детей (CF child Health International), Саутгемптон, Англия, Александр Эльберт – директор регистра больных муковисцидозом США (CF Foundation). Беляков Д.В. - руководитель МРБОООИ «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям», г. Москва. Мясникова И. В. – председатель правления Всероссийского общества орфанных заболеваний, Москва. Алекина О. В. – председатель правления российской общественной организации Московской области «Помощь больным муковисцидозом» Дмитриева И. Ю. - председатель правления региональной общественной организации помощи больным муковисцидозом "На одном дыхании" (г. Москва)</p> |
| 13:00 - 13:30 | Перерыв |
| <p>Секция 3. Обучающая для врачей «Осложнения муковисцидоза» Модераторы: Красовский Станислав Александрович Цель блока лекций: познакомить врачей с наиболее часто встречающимися осложнениями муковисцидоза, требующими оказания неотложной помощи.</p> | |
| 13.30 - 14.30 | <p>Практическое занятие: «Дыхательная недостаточность, как облегчить симптомы, чем можно помочь в домашних условиях? Принципы подбора параметров неинвазивной вентиляции (мастер-класс на примере больного)» Красовский С. А. - к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории муковисцидоза ФГБУ НИИ пульмонологии, г. Москва. Практическое занятие рассчитано на обучение врачей вспомогательной вентиляции. Будут затронуты вопросы физиологии, определения показаний, подбора параметров, помощи в адаптации к аппарату, проведён разбор наиболее частых ошибок.</p> |
| 14.30 - 15.00 | <p>Доклад «Лёгочные осложнения муковисцидоза, можно ли их избежать? Неотложная помощь при кровохарканье, пневмотораксе» Тарабрин Е.А. - к.м.н., ведущий научный сотрудник отделения неотложной торакоабдоминальной хирургии НИИ СП им. Н.В.Склифосовского г. Москва. В докладе будет представлен алгоритм действий врача при встрече с наиболее частыми остро возникающими лёгочными осложнениями, представлены меры их как первичной профилактики, так и предупреждения рецидивов.</p> |
| 15.00 - 15.30 | <p>Доклад: «Осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной системы» Каширская Н. Ю. - д.м.н., профессор, главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии, эксперт комитетов по неонатальному скринингу, регистру и стандартам терапии Европейского общества по муковисцидозу, президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом», г. Москва. Практический врач будет проинформирован относительно диагностики осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта, лечебной стратегии и тактики, изложены вопросы профилактики.</p> |
| 15:30 -15:40 | Перерыв |

| | |
|---------------|---|
| 15:40 - 16:00 | Итоги переговоров между российскими и международными фондами и общественными организациями. Пылаева О.Н. – исполнительный директор благотворительного фонда "Острова" |
| 16:00 - 16:45 | Выступления родителей с пожеланиями, предложениями, идеями. |
| 16:45 - 17:00 | Принятие резолюции Форума. Закрытие. |

**15 ноября 2019
(Желтый зал)**

| | |
|---|---|
| Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 4. Кинезитерапия Модераторы: Симонова Ольга Игоревна, Тихонова Анна Юрьевна. | |
| 10:00 - 10:30 | Мастер-класс в виде демонстрации: «Виды кинезитерапии, принципы подбора методик» Томер Израели – врач – физиотерапевт медицинского центра Хадасс, отделение физиотерапии центра для детей с хроническими заболеваниями, Иерусалим, Израиль. |
| 10:30 - 10:45 | Доклад: «Кинезитерапия – составная часть образа жизни больного МВ. Российский опыт». Симонова О. И. - д.м.н., профессор, руководитель отделения пульмонологии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» МЗ РФ, г. Москва. |
| 10:45 - 12:00 | Мастер-класс в виде демонстрации: «Демонстрация техник, контроль эффективности, откашливание. Кинезитерапия при обострении и у тяжёлых пациентов» Томер Израели – врач – физиотерапевт медицинского центра Хадасс, отделение физиотерапии центра для детей с хроническими заболеваниями, Иерусалим, Израиль. |
| 12:00 - 12:30 | Мастер-класс. «Аппаратная кинезитерапия. Интрапульмональная перкуссия. Внутривнегочная осцилляция. Белов А. И. — д.м.н., профессор, врач-сомнолог, заведующий кабинетом сомнологии, ФГБУ Объединенная больница с поликлиникой при управлении делами президента. |
| 12:30 - 13:00 | Доклад «Особенности муколитической терапии у детей. Российский и европейский опыт». Шерман В.Д. - к.м.н. старший научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова», г. Москва. |
| 13.00 - 13.30 | Перерыв |
| Дискуссионная площадка для родителей и врачей «Объединяясь вместе» (Фонд президентских грантов) Часть 5 Модераторы: Каширская Н.Ю., Гембицкая Т.Е., Амелина Е.Л., Матвеева Н.В. | |
| 13.30 - 15.30 | Круглый стол 2. «Лекарственное обеспечение» Взаимозаменяемость панкреатических ферментов, муколитиков и т.д., вопросы безопасности и эффективности. |

Цель дискуссии: Представить личный врачебный и родительский опыт эффективной взаимозаменяемости препаратов, обсудить условия и возможности использования отечественных аналогов в лечении больных муковсцидозом.

Участники: представители департамента ЗО, родители, врачи.

- Доклад: Результаты сравнительного исследования препарата дорназа альфа и его отечественного аналога.

Амелина Е.Л. - к.м.н., заведующая лабораторией муковсцидоза ФГУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, г. Москва.