

Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»  
ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России  
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2  
ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России

XV Межрегиональная междисциплинарная  
научно-практическая конференция  
с международным участием  
«Актуальные проблемы неонатологии и педиатрии»  
совместно с  
VIII Всероссийской мультимедийной конференцией  
«Редкий случай»  
(гибридный формат)

# ПРОГРАММА

16–17 МАЯ 2024 ГОДА



**16–17 МАЯ 2024 ГОДА**

XV Межрегиональная междисциплинарная  
научно-практическая конференция  
с международным участием

**«Актуальные проблемы неонатологии и педиатрии»**

совместно с

VIII Всероссийской мультимедийной конференцией

**«Редкий случай»**

**Организаторы:**

Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»  
ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России  
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2  
ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России

**Формат мероприятия: гибридный**

Регистрация для онлайн-участия и видеотрансляция на сайте  
<https://www.pediatr-russia.ru/Saratov>

**Для очного участия:**

**Место проведения:** ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ  
им. В.И. Разумовского Минздрава России

**Адрес:** Саратов, ул. Кутякова, 109, корпус № 6.1,  
2-й этаж, Большой конференц-зал

# НАУЧНАЯ ПРОГРАММА

В программе указано саратовское время (UTC +4, МСК +1)  
Открытие конференции в 8:30 (московское время 7:30)

**16 МАЯ 2024 ГОДА, ЧЕТВЕРГ**

**XV Межрегиональная междисциплинарная  
научно-практическая конференция с международным участием  
«АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ НЕОНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ»**

**Место проведения:** ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского  
Минздрава России

**Адрес:** Саратов, ул. Кутякова, 109, корпус № 6.1, 2-й этаж,  
Большой конференц-зал

**Формат:** гибридный

**Ссылка на трансляцию:** <https://www.pediatr-russia.ru/Saratov>

08:30–08:40	<b>Открытие конференции</b> <b>Приветственное слово</b> <i>Федонников Александр Сергеевич, д.м.н., проректор по научной работе ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России</i> <i>Грайфер Денис Александрович, заместитель министра здравоохранения Саратовской области — начальник управления по охране материнства и детства</i> <i>Черненко Юрий Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, председатель Саратовского отделения РОШУМЗ</i>
08:40–09:00	<b>Пленарная лекция</b> <b>«75-летию кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии посвящается»</b> <i>Черненко Юрий Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, председатель Саратовского отделения РОШУМЗ (Саратов)</i>
09:00–09:05	Дискуссия

<b>Секция «Актуальные проблемы неонатологии»</b>	
<b>09:05–09:35</b>	<p><b>«Off-label» терапия сурфактантом в неонатологии: современная доказательная база</b></p> <p><i>Сатрутдинов Марат Альбертович, к.м.н., ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии, медицины катастроф ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России, заведующий отделением реанимации новорожденных ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан (Казань)</i></p>
09:35–09:40	Дискуссия
<b>09:40–10:00</b>	<p><b>Затяжные желтухи у детей первых месяцев жизни</b></p> <p><i>Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главный научный сотрудник отдела пренатальной, антенатальной и неонатальной медицины, врач-педиатр НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», специалист ОМО по неонатологии ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ» (Москва)</i></p>
10:00–10:05	Дискуссия
<b>10:05–10:35</b>	<p><b>Апноэ недоношенных детей</b></p> <p><i>Дильмурадова Клара Равшановна, д.м.н., доцент, заведующая курсом неонатологии факультета последипломного образования Самаркандского государственного медицинского института (Республика Узбекистан, Самарканд)</i></p>
10:35–10:40	Дискуссия
<b>10:40–11:10</b>	<p><b>Метаболическая болезнь костей недоношенных детей</b></p> <p><i>Ветеркова Зинаида Александровна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии Института последипломного образования ФГБОУ ВО «ОрГМУ» Минздрава России, врач-неонатолог, педиатр (Оренбург)</i></p>
11:10–11:15	Дискуссия

11:15–11:45	<p><b>Функциональные последствия перинатального поражения нервной системы у детей</b>  <i>Хачатрян Лусине Грачиговна, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Клинический институт детского здоровья, кафедра детских болезней, врач-педиатр, невролог, психиатр (Москва)</i></p>
11:45–11:50	Дискуссия
11:50–12:10	<p><b>Современные подходы к нейрореабилитации недоношенных детей</b>  <i>Беляева Ирина Анатольевна, д.м.н., профессор РАН, профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, заведующая отделом преемственной, антенатальной и неонатальной медицины НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», врач-неонатолог ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (Москва)</i></p>
12:10–12:20	Дискуссия. Перерыв
<b>Секция «Актуальные проблемы педиатрии»</b>	
12:20–12:50	<p><b>Современные возможности функционального питания в снижении заболеваемости острыми респираторными инфекциями у детей</b>  <i>(доклад при поддержке ООО «БИБИКОЛЬ РУС», баллы НМО не начисляются)</i>  <i>Черненко Юрий Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, председатель Саратовского отделения РОШУМЗ (Саратов)</i></p>
12:50–12:55	Дискуссия
12:55–13:25	<p><b>Актуальные вопросы педиатрии раннего развития</b>  <i>(доклад при поддержке ООО «НТС «Градиент», баллы НМО не начисляются)</i>  <i>Гуменюк Ольга Игоревна, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист по гигиене детей и подростков Минздрава Саратовской области (Саратов)</i></p>
13:25–13:30	Дискуссия

13:30–14:00	<p><b>Современные возможности топической терапии в лечении острых респираторных заболеваний у детей</b> (доклад при поддержке ООО «Русфик», баллы НМО не начисляются)</p> <p><b>Черненко Юрий Валентинович</b>, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, председатель Саратовского отделения РОШУМЗ (Саратов)</p>
14:00–14:05	Дискуссия
14:05–14:35	<p><b>Дефицит кальция у детей и подростков: современные возможности коррекции</b> (доклад при поддержке ООО «ПЛАНЕТА ЗДОРОВЬЯ», баллы НМО не начисляются)</p> <p><b>Курмачева Наталия Александровна</b>, д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России (Саратов)</p>
14:35–15:15	Дискуссия. <b>Перерыв</b>
15:15–15:35	<p><b>Генетически обусловленная патология глаз у детей</b></p> <p><b>Каменских Татьяна Григорьевна</b>, д.м.н., доцент, заведующая кафедрой глазных болезней ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист-офтальмолог Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
15:35–15:40	Дискуссия
15:40–16:00	<p><b>Редкие формы сахарного диабета у детей</b></p> <p><b>Филина Наталья Юрьевна</b>, д.м.н., заведующая кафедрой пропедевтики детских болезней, детской эндокринологии и диabetологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России (Саратов)</p>
16:00–16:05	Дискуссия
16:05–16:25	<p><b>Редкие болезни у детей с полиорганным поражением: альфа-маннозидоз</b></p> <p><b>Гуменюк Ольга Игоревна</b>, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист по гигиене детей и подростков Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
16:25–16:30	Дискуссия

<b>16:30–16:50</b>	<p><b>Недержание пигмента — грани проблемы</b></p> <p><i>Моррисон Анна Витальевна, д.м.н., доцент, заведующая кафедрой дерматовенерологии и косметологии, ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России (Саратов)</i></p> <p><i>Епифанова Анна Юрьевна, ассистент кафедры дерматовенерологии и косметологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России (Саратов)</i></p>
<b>16:50–17:00</b>	<b>Дискуссия. Подведение итогов</b>



**17 МАЯ 2024 ГОДА, ПЯТНИЦА**

**VIII Всероссийская мультимедийная конференция  
«РЕДКИЙ СЛУЧАЙ»**

**Место проведения:** ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского  
Минздрава России

**Адрес:** Саратов, ул. Кутякова, 109, корпус № 6.1, 2-й этаж,  
Большой конференц-зал

**Формат:** гибридный

**Ссылка на трансляцию:** <https://www.pediatr-russia.ru/Saratov>

<b>09:00–09:05</b>	<b>Открытие конференции</b> <b>Приветственное слово</b> <i>Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна, академик РАН, д.м.н., профессор, председатель Научного совета по педиатрии Секции клинической медицины Отделения медицинских наук РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России (Москва)</i>
<b>09:05–10:35</b>	<b>Сателлитный симпозиум № 1</b> <b>Редкие наследственные заболевания — сокращаем «диагностическую одиссею» пациентов</b> <i>(проводится при поддержке ООО «АстраЗенека Фармасьютикалз», не обеспечивается кредитами НМО)</i> <b>Председатель: Вашакмадзе Нато Джумберовна (Москва)</b>
<b>09:05-09:25</b>	<b>Многообразие ювенильных артритов: ключ к лечению</b> <i>Вашакмадзе Нато Джумберовна, д.м.н., руководитель отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Москва)</i>
<b>09:25–09:45</b>	<b>ДЛКЛ — распространенные «маски» редкого заболевания</b> <i>Кисельникова Ольга Викторовна, к.м.н., врач-педиатр, нефролог, гастроэнтеролог, доцент кафедры педиатрии ИНПО ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России (Ярославль)</i>



09:45–10:05	<p><b>Алгоритм диагностики гипофосфатазии</b>  <b>Черневский Денис Константинович</b>, врач-генетик          Университетской клиники ФГБОУ ВО «Приволжский          исследовательский медицинский университет» Минздрава России          (Нижний Новгород)</p>
10:05–10:25	<p><b>Клинический случай пациента с НФ1</b>  <b>Андреева Лилия Петровна</b>, главный генетик Саратовской          области, заведующая отделением МГК, Саратовская детская          областная клиническая больница (Саратов)</p>
10.25–10.35	Дискуссия и ответы на вопросы
10:35–10:45	<b>Перерыв</b>
10:45–12:15	<p><b>Пленарное заседание № 1</b>  <b>Заседание Комиссии Научного совета по педиатрии Секции          клинической медицины Отделения медицинских наук РАН</b>  <b>Редкие пациенты — роль и место научного педиатрического          сообщества в оптимизации оказания медицинской помощи          больным и их семьям</b>  <b>Председатели: Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна</b>  <b>(Москва), Ковтун Ольга Петровна (Екатеринбург)</b></p>
10:45–10:55	<p><b>Вступительное слово</b>  <b>Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна</b>, академик РАН,          д.м.н., профессор, председатель Научного совета по педиатрии          Секции клинической медицины Отделения медицинских          наук РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии          педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ          им. Н.И. Пирогова Минздрава России, руководитель НИИ          педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ          им. акад. Б.В. Петровского», главный внештатный детский          специалист по профилактической медицине Минздрава России,          президент Союза педиатров России (Москва)</p>

10:55–11:25	<p><b>Трансляция результатов научных исследований по наследственным болезням у детей в клинической практике</b></p> <p><b>Вашиакмадзе Нато Джумберовна</b>, д.м.н., руководитель отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Москва)</p> <p><b>Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна</b>, академик РАН, д.м.н., профессор, председатель Научного совета по педиатрии Секции клинической медицины Отделения медицинских наук РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России (Москва)</p>
11:25–11:50	<p><b>Редкие заболевания в практике детского ортопед</b></p> <p><b>Кенис Владимир Маркович</b>, д.м.н., профессор, заместитель директора по инновационному развитию и работе с регионами ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера», руководитель отделения патологии стопы, нейроортопедии, системных заболеваний, врач травматолог-ортопед, нейрохирург (Санкт-Петербург)</p> <p><b>Баиндурашвили Алексей Георгиевич</b>, академик РАН, д.м.н., профессор, президент ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России (Санкт-Петербург)</p>
11:50–12:15	<p><b>Научное осмысление результатов первого года скрининга врожденных ошибок иммунитета в рамках расширенного неонатального скрининга</b></p> <p><b>Рычкова Любовь Владимировна</b>, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, секретарь Научного совета по педиатрии Секции клинической медицины Отделения медицинских наук РАН, директор ФГБНУ Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека (Иркутск)</p> <p><b>Баирова Татьяна Ананьевна</b>, д.м.н., руководитель лаборатории персонализированной медицины ФГБНУ Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека (Иркутск)</p>
12:15–12:30	Перерыв

12:30–14:00	<p><b>Сателлитный симпозиум № 2</b>  <b>Редкие заболевания в практике педиатра и специалистов смежных специальностей</b>  <i>(проводится при поддержке компании «Санофи», не обеспечивается кредитами НМО)</i>  <b>Председатель: Вашакмадзе Нато Джумберовна (Москва)</b></p>
12:30–12:55	<p><b>Современные подходы к диагностике болезни Помпе с поздним началом у детей</b>  <b>Вашакмадзе Нато Джумберовна</b>, д.м.н., руководитель отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Москва)</p>
12:55–13:00	<p>Дискуссия</p>
13:00–13:25	<p><b>Болезнь Ниманна – Пика типа А/В в дифференциальной диагностике заболеваний, протекающих с гепатоспленомегалией</b>  <b>Сурков Андрей Николаевич</b>, д.м.н., врач-гастроэнтеролог, заведующий отделением гастроэнтерологии для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Москва)</p>
13:25–13:30	<p>Дискуссия</p>
13:30–13:55	<p><b>МПС I типа: современные подходы к мониторингованию и лечению пациентов</b>  <b>Гуменюк Ольга Игоревна</b>, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист по гигиене детей и подростков Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
13:55–14:00	<p>Дискуссия и ответы на вопросы</p>
14:00–14:15	<p><b>Перерыв</b></p>

14:15–15:45	<p><b>Пленарное заседание № 2</b>  <b>«Редкие» и многоликие: как не пропустить тяжелое заболевание?</b>  <b>Председатели: Вашиакмадзе Нато Джумберовна (Москва), Журкова Наталия Вячеславовна (Москва), Андреева Лилия Петровна (Саратов)</b></p>
14:15–14:35	<p><b>Итоги и перспективы работы медико-генетической службы г. Саратова и Саратовской области</b>  <b>Андреева Лилия Петровна</b>, к.м.н., главный внештатный специалист по медицинской генетике Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
14:35–14:55	<p><b>Орфанная настороженность в педиатрии: как заподозрить редкое наследственное заболевание?</b>  <b>Журкова Наталия Вячеславовна</b>, к.м.н., врач-генетик, ведущий научный сотрудник отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» (Москва)</p>
14:55–15:15	<p><b>Синдром Робинова: семейный случай</b>  <b>Коталевская Юлия Юрьевна</b>, к.м.н., врач-генетик, заведующая консультативным отделением Медико-генетического центра ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского (Московская область)</p>
15:15–15:30	<p><b>Дефицит альфа-1-антитрипсина. Клинические примеры</b>  <b>Смирнова Ольга Яковлевна</b>, врач-генетик, старший научный сотрудник отдела стандартизации и изучения основ доказательной медицины НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» (Москва)</p>
15:30–15:45	<p><b>Патология почек при болезни Фабри</b>  <b>Рачкова Анна Юрьевна</b>, научный сотрудник НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» (Москва)</p>
15:45–16:00	<p><b>Перерыв</b></p>

16:00–16:45	<p><b>Сателлитный симпозиум № 3</b>  <b>Редкие заболевания в практике педиатра и специалистов смежных специальностей</b>  <i>(проводится при поддержке ООО «ПиТиСи Терапьютикс», не обеспечивается кредитами НМО)</i>  <b>Председатель: Гуменюк Ольга Игоревна (Саратов)</b></p>
16:00–16:20	<p><b>Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна: клиника, диагностика, лечение</b>  <b>Карпович Екатерина Ильинична</b>, д.м.н., нейрофизиолог, детский невролог, врач функциональной диагностики консультативно-диагностического отделения с лучевой диагностикой и дневным стационаром, Институт педиатрии ПИМУ (Нижний Новгород)</p>
16:20–16:40	<p><b>Частые симптомы редкого заболевания: AADCd</b>  <b>Гуменюк Ольга Игоревна</b>, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист по гигиене детей и подростков Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
16:40–16:45	<p>Дискуссия и ответы на вопросы</p>
16:45–17:00	<p><b>Перерыв</b></p>
17:00–17:45	<p><b>Пленарное заседание № 3</b>  <b>Изменения в системе гемостаза у детей с орфанными заболеваниями</b>  <b>Председатели: Черненко Юрий Валентинович, Спиваковский Юрий Маркович (Саратов)</b></p>
17:00–17:25	<p><b>Особенности патологии гемостаза у пациентов с редкими заболеваниями</b>  <b>Гордеева Ольга Борисовна</b>, к.м.н., заведующая отделом научных основ гемостаза НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Москва)</p>
17:25–17:45	<p><b>Редкий диагноз в детской ревматологии: сложности диагностического поиска</b>  <b>Спиваковский Юрий Маркович</b>, к.м.н., доцент, заведующий кафедрой факультетской педиатрии ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, главный внештатный специалист по детской ревматологии Минздрава Саратовской области (Саратов)</p>
17:45–18:00	<p>Дискуссия. <b>Закрытие конференции</b></p>

# КОСЕЛУГО® (СЕЛУМЕТИНИБ) –

первый и единственный  
зарегистрированный в России  
таргетный препарат для лечения  
симптоматических неоперабельных  
плексиформных нейрофибром  
у детей в возрасте от 3 лет и старше  
с нейрофиброматозом 1 типа<sup>1-3</sup>

## На фоне терапии Коселуго®:

**66%** пациентов достигли  
уменьшения объема  
опухоли на 20% и более<sup>1,4</sup>

**84%** ВБП через 3 года  
с начала лечения<sup>4</sup>

**15%** ВБП при естественном  
течении заболевания\*<sup>4,5</sup>



ВБП – выживаемость без прогрессирования.

\* В открытом исследовании SPRINT II фазы по оценке безопасности и эффективности применения селуметиниба для лечения симптоматических неоперабельных ПН у детей не была группа сравнения. Для оценки влияния селуметиниба на рост глиециформных нейрофибром, по сравнению с естественным течением заболевания, использованы данные колоты пациентов из исследования по естественному течению НФ 1 типа.<sup>4</sup>

1. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Коселуго® (МНН: селуметиниб) [Л0-007563 от 01.11.2021]. 2. Anderson M, Johnson M, Thornburg G, Halford Z. A Review of Selumetinib in the Treatment of Neurofibromatosis Type 1-Related Plexiform Neurofibromas. *Annals of Pharmacotherapy*. 2022;56(6):718-726. doi:10.1177/10600280211046298. 3. Электронный текст: <https://gfrs.rorintzib.ru/GFRS.aspx>, дата обращения: 28.04.2023 года. 4. Gross AM, Wolters PL, Donnò E, Baldwin A, Whitcomb P, Fisher MJ, Weiss B, Kim A, Bornhorst M, Shah AC, Martin S, Roderick MC, Pichard DC, Cantorini A, Paul SM, Thermen J, Kapusta D, Hsieh K, Capp DW, Zhang C, Heer CJ, Figg WD, Smith M, Glod J, Blekeley JO, Steinberg SM, Verzon D, Doyle LA, Widemann BC. Selumetinib in Children with Inoperable Plexiform Neurofibromas. *N Engl J Med*. 2020 Apr 9;382(15):1430-1442. doi: 10.1056/NEJMoa1912735. Epub 2020 Mar 18. Erratum in: *N Engl J Med*. 2020 Sep 24;383(13):1290. PMID: 32187487; PMCID: PMC7305659. 5. Электронный текст: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT09241396>, дата обращения 28.04.2023 года.

КРАТКАЯ ИНСТРУКЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА КОСЕЛУГО® (СЕЛУМЕТИНИБ). Регистрационный номер: ЛП-007563 от 01.11.2021. Торговое название: Коселуго®. Международное наименование: селуметиниб. Лекарственная форма: капсулы. Фармакотерапевтическая группа: противоопухолевое средство – протеинкиназа ингибитор. КОД АТХ: L01EE04. Показания к применению: В качестве монотерапии для лечения симптоматических, неоперабельных глиециформных нейрофибром (ПН) у пациентов детского возраста от 3 лет и старше с нейрофиброматозом 1 типа (НФ-1). Противопоказания: Повышенная чувствительность к селуметинибу или вспомогательным веществам, входящим в состав препарата; нарушение функции печени тяжелой степени; беременность; детский возраст до 3 лет (безопасность и эффективность не установлены). Способ применения и дозы: Рекомендуемая доза составляет 25 мг/м<sup>2</sup> площади поверхности тела (ППТ) два раза в сутки (приблизительно каждые 12 ч), для приема внутрь. Доза подбирается индивидуально на основе ППТ (кг/м<sup>2</sup>) и округляется до ближайшей дозированной дозы 50 мг или 100 мг (до максимальной дозированной дозы 50 мг). Для получения необходимой дозы можно комбинировать капсулы препарата Коселуго разной дозировки. Терапию следует продолжать, пока не будет достигнута клиническая польза, или до прогрессирования ПН или развития непереносимой токсичности. Данные о пациентах старше 18 лет ограничены, поэтому применение терапии при достижении взрослого возраста должно основываться на оценке врачом соотношения пользы и риска у конкретного пациента. Пропуск приема дозы препарата. При пропуске приема Коселуго дозу следует принять только в том случае, если до следующего запланированного приема препарата осталось более 6 ч. Коррекция дозы. В зависимости от индивидуальной переносимости и безопасности препарат может потребоваться приостановка терапии и/или снижение дозы, или прекращение терапии селуметинибом (см. разделы «Побочные действия» и «Способы указания: полного варианта Инструкции»). Побочные действия: профилаxis безопасности. Профилаxis безопасности монотерапии селуметинибом у пациентов детского возраста с НФ-1 и неоперабельных ПН был установлен по данным оценки обширной дозы по анализу безопасности, состоящий из 74 пациентов детского возраста. Это пул пациентов включал 50 пациентов в страте 1 исследования II фазы SPRINT, получавших селуметиниб в дозе 25 мг/м<sup>2</sup> два раза в сутки (небольшая часть пациентов получала препарат в дозе 50 мг/м<sup>2</sup> два раза в сутки (исследование по подбору дозы)). Клинические значимые различия профилаxis безопасности в исследовании II фазы SPRINT и страте 2 исследования II фазы SPRINT не было выявлено. Наиболее частыми нежелательными реакциями любой степени тяжести (частота ≥ 45%) были рвота (82%), сыпь (80%), повышение активности креатининфосфокиназы в крови (76%), диарея (77%), тошнота (73%), астенические явления (59%), сухость кожи (58%), лихорадка (57%), анорексия (57%), анормальная сыпь (54%), гипотамия (50%), повышение активности аспартатаминотрансферазы (50%) и паронихия (45%). Приостановка терапии и снижение дозы не из-за развития нежелательных явлений были зарегистрированы у 78% и 32% пациентов соответственно. Наиболее частыми наблюдавшимися нежелательными реакциями, приводящими к снижению дозы или прекращению терапии или снижению дозы, были рвота (26%), паронихия (16%), диарея (15%) и тошнота (11%). У 12% пациентов терапия была прекращена из-за развития нежелательных явлений: диарея (3%), анемия (3%), лихорадка (3%), повышение активности креатининфосфокиназы в крови (3%), повышение концентрации креатинина в крови (1%), форма выпуска. Капсулы, 10 мг, 25 мг, условия хранения. При температуре не выше 30°C, в оригинальном флаконе для защиты от влаги и света. Срок годности, 3 года. Не применять по истечению срока годности. Условия отпуска. Отпускается по рецепту. Дополнительная информация по торговому ООО «АстраЗенека Фармакология» Российская Федерация, 123112, Москва, 4-й Красногвардейский пр-д, д. 21, стр. 1. Тел.: +7 (495) 799-56-99, факс: +7 (495) 799-56-99, www.astrazeneca.ru Номер обращения: RU-18424, Дата одобрения: 29.09.2024, Дата истечения: 28.09.2025.

Материал предназначен для специалистов здравоохранения. Имеются противопоказания. Перед назначением ознакомьтесь, пожалуйста, с полной инструкцией по медицинскому применению. Если Вам стало известно о нежелательной реакции при использовании лекарственного препарата АстраЗенека, пожалуйста, сообщите эту информацию в медицинский отдел компании. Вы можете написать нам по электронной почте [Safety.Russia@astrazeneca.com](mailto:Safety.Russia@astrazeneca.com), заполнить веб-форму: <https://reporting.astrazeneca.com/> или связаться с нами по телефону 8 (495) 799-56-99, доб. 2580.

ООО «АстраЗенека Фармакология», 123112, г. Москва, 4-й Красногвардейский проезд, д. 21, стр. 1. Тел.: +7 (495) 799-56-99, факс: +7 (495) 799-56-99, www.astrazeneca.ru Номер обращения: RU-18424, Дата одобрения: 29.09.2024, Дата истечения: 28.09.2025.

AstraZeneca



# ЧТО СДЕРЖИВАЕТ ЕГО?

## ГИПОФОСФАТАЗИЯ

РАННЯЯ ПОТЕРЯ ЗУБОВ

ПРОБЛЕМЫ ОПОРНО-  
ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

ДЕФОРМАЦИЯ СКЕЛЕТА

НЕОБЪЯСНИМАЯ БОЛЬ

НЕДОСТАТОК РОСТА

ИСКРИВЛЕНИЕ НОГ



### ГИПОФОСФАТАЗИЯ (ГФФ)<sup>1</sup> —

прогрессирующее наследственное метаболическое заболевание, вызванное дефицитом тканеспецифической щелочной фосфатазы (ТНЦФ) в результате мутации в гене ALPL

**НИЗКАЯ ЩЕЛОЧНАЯ  
ФОСФАТАЗА**

**ГЛАВНЫЙ МАРКЕР  
ЗАБОЛЕВАНИЯ<sup>1</sup>**



1. Нарушение обмена фосфора (Гипофосфатазия). Клинические рекомендации 2023. Электронный ресурс [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/770\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/770_1) Дата обращения 17.08.2023.

Материал предназначен для специалистов здравоохранения.

ООО «АстраЗенека Фармасьютикалз»,  
123100, город Москва, 1-й Красногвардейский проезд,  
дом 21, строение 1, этаж 30, комнаты 13 и 14.  
Тел.: +7 (495) 799-56-98, [www.astrazeneca.ru](http://www.astrazeneca.ru)

STR\_RU-18107. Дата одобрения: 05.09.2023. Дата истечения: 04.09.2025.

AstraZeneca





## Уважаемые читатели! Предлагаем вашему вниманию новинки издательства «ПедиатрЪ»



### **КОЖА РЕБЕНКА — КЛЮЧ К ЗДОРОВЬЮ И ДОЛГОЛЕТИЮ. МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ПЕДИАТРОВ**

**Авторы:** Намазова-Баранова Л.С., Баранов А.А. и др., 2024

На протяжении последних десятилетий аллергические болезни остаются глобальной проблемой педиатрии. Авторы руководства постарались представить самую современную информацию о причинах развития аллергии, особенностях строения кожи ребенка, нарушении эпидермального барьера и принципах выбора увлажняющих средств у детей. Большое внимание также уделено питанию и среде обитания ребенка, подчеркнута их связь с развитием аллергии. Достоверная информация позволит грамотно осуществлять профилактику и лечение аллергических болезней у детей.

Руководство предназначено для педиатров, аллергологов-иммунологов, дерматологов, врачей общей практики, студентов медицинских организаций высшего образования.



### **МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ IV, МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ VI. РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ**

**Авторы:** Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Вашакмадзе Н.Д. и др., 2024

Мукополисахаридозы (МПС) — это группа редких наследственных заболеваний, которые обусловлены дефицитом определенных лизосомных ферментов, участвующих в разрушении гликозаминогликанов (ГАГ), и характеризуются накоплением последних в различных органах и тканях. МПС относятся к мультисистемным заболеваниям, поэтому дифференциальная диагностика данной нозологии актуальна для врачей любых специальностей, особенно педиатрического профиля. В представленном руководстве подробно освещены два типа МПС — МПС IV (синдром Маркио) и МПС VI (синдром Марото — Лами).

Руководство предназначено для педиатров, ортопедов, терапевтов, ревматологов, невропатологов, эндокринологов, кардиологов, офтальмологов, пульмонологов.



### **ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ БОЛЕЗНЕЙ УША В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА. УЧЕБНОЕ НАГЛЯДНОЕ МЕТОДИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ**

**Авторы:** Зеленкова И.В., Намазова-Баранова Л.С., Пашков А.В. и др., 2024

В современном мире такой рутинный метод обследования, как отоскопия, становится доступным не только для врачей любого профиля, но и пациентам. Однако снижение слуха не всегда связано с воспалительным процессом наружного или среднего уха. В пособии представлены изображения, полученные с помощью отоскопии, в сочетании с результатами аудиологического обследования на примере конкретных клинических случаев.

Издание предназначено для студентов медицинских вузов, сурдологов-оториноларингологов, оториноларингологов, педиатров, терапевтов, врачей общей практики.

По вопросам приобретения обращайтесь в издательство «ПедиатрЪ»

**E-mail:** sales@spr-journal.ru, **Тел.:** +7 (499) 132-02-07