

23 – 24 мая 2022 года

Научно-практическая школа
«Актуальные вопросы педиатрии в реальной клинической практике»
совместно с IV-ой Всероссийской конференцией «Редкий случай»
(гибридный формат)

Программа мероприятия подана на аккредитацию в Комиссию по
оценке учебных мероприятий и материалов установленным требованиям для НМО
(на 9 кредитных единиц)

Участие для специалистов бесплатное!

Место проведения: ГБУ «Детская клиническая больница №2 г. Грозного»
Адрес: 364016, Чеченская Республика, г. Грозный, ул. Абдаллы II бен аль-Хусейна, 8.

23 мая 2022 года Научно-практическая школа «Актуальные вопросы педиатрии в реальной клинической практике»	
09.00 - 10.30	Пленарное заседание 1. Актуальные вопросы в практике врача-педиатра. Часть 1 Председатели: Намазова-Баранова Л.С., Юнусов М.Х.
09.00 - 09.10	Приветственное слово. Заместитель Председателя Правительства Чеченской Республики Сулейманов Э.А. (Грозный) Министр здравоохранения Чеченской Республики Лорсанов С.М. (Грозный) Президент Союза педиатров России Намазова-Баранова Л.С. (Москва) И.о. главного врача РДКБ им. Е.П. Глиники Юнусов М.Х. (Грозный)
09.10 - 09.20	Роль вакциноуправляемых инфекций в структуре младенческой смертности в РДКБ им. Е.П. Глиники. Идрисова А.С. (Грозный) В докладе будут представлены и проанализированы случаи смерти младенцев в РДКБ им. Е.П. Глиники г. Грозного. Особое внимание будет уделено роли вакциноуправляемых инфекций в структуре младенческой смертности и предложен ряд эффективных мер по снижению вакцинопредотвратимых смертей детей первого года жизни в регионе.
09.20 - 09.45	Аутовоспалительные синдромы у детей: что должен знать педиатр? Рудницкая М.Г. (Москва) Каждый педиатр в своей практической деятельности непременно сталкивается со сложностями диагностики наследственных аутовоспалительных синдромов – редких заболеваний, знание которых способствует корректной диагностике, адекватному лечению, повышению качества жизни пациентов, а в некоторых случаях и спасению жизни детей. Спикером будет представлена их современная классификация, клинические фенотипы, диагностические критерии, а также стратегии терапии. В заключении будут разобраны клинические случаи пациентов с аутовоспалительными синдромами.
09.45 - 10.10	Детский мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с COVID-19. Карасева М.С. (Москва) В условиях продолжающегося распространения коронавирусной инфекции педиатры должны быть осведомлены об одном из наиболее тяжелых ее проявлений — детском мультисистемном воспалительном синдроме, ассоциированном с COVID-19 (ДМВС). В докладе будет обобщена актуальная информация о ДМВС, рассмотрены алгоритмы диагностики, дифференциально-диагностические критерии, а также современные подходы к терапии.
10.10 - 10.25	Разбор клинических случаев. Шахгиреева М.Р., Ибишева А.Х. (Грозный). Докладчиками будут представлены собственные клинические наблюдения пациентов детского возраста с острыми и хроническими заболеваниями, в том числе с метапневмоническим плевритом, синдромом Луи-Бар. Будет проанализирована тактика ведения пациентов, подчеркнута важность мультидисциплинарного подхода.

10.25 - 10.30	Дискуссия и ответы на вопросы.
10.30 - 10.45	Перерыв
10.45 - 12.15	Пленарное заседание 2. Актуальные вопросы в практике врача-педиатра. Часть 2 Председатели: Намазова-Баранова Л.С., Юнусов М.Х.
10.45 - 11.10	Доказательная медицина и клинические рекомендации в педиатрической практике. Намазова-Баранова Л.С. (Москва) (доклад при поддержке компании ООО «Бионорика», не обеспечивается кредитами НМО) В своей практической деятельности врачу-педиатру ежедневно необходимо делать правильный выбор в имеющемся разнообразии лекарственных препаратов, технологий, методов диагностики и лечения, основанный на принципах доказательной медицины. Докладчиком будут освещены исторические аспекты развития доказательной медицины, ее основные принципы и достоинства. Особое внимание будет уделено клиническим рекомендациям, разработанным в соответствии с принципами доказательной медицины, определена их роль в оказании медицинской помощи детям.
11.10 - 11.30	Острые респираторные инфекции у детей с позиций доказательной медицины. Эфендиева К.Е. (Москва) (доклад при поддержке компании ООО «Бионорика», не обеспечивается кредитами НМО) Докладчиком будут представлены данные о заболеваемости острыми респираторными вирусными инфекциями (ОРВИ), подробно разобраны основные группы лекарственных препаратов, в том числе современные фитопрепараты, применяющиеся в лечении ОРВИ у детей, с детализацией уровня убедительности их рекомендаций и достоверности доказательств. На примере клинических случаев будут рассмотрены алгоритмы ведения пациентов с ОРВИ с позиций доказательной медицины.
11.30 - 11.55	Частые ошибки в диагностике и лечении болезней уха, горла и носа у детей. Зеленкова И.В. (Москва) В докладе будут разобраны основные мифы, укоренившиеся в сознании медицинских специалистов, о диагностике и терапии заболеваний ЛОР-органов у детей. Это нередко приводит к неправильной постановке диагноза, неадекватной терапии, вследствие чего может возникнуть ложное мнение об отсутствии эффективности лекарственных препаратов, привести к развитию побочных эффектов, удлинению сроков лечения и развитию осложнений.
11.55 - 12.10	Распространенность аллергических болезней у школьников Чеченской Республики: результаты эпидемиологического исследования. Ибишева А.Х. (Грозный) В докладе будут представлены результаты первого эпидемиологического исследования распространенности аллергических заболеваний у школьников Чеченской Республики, отмечены региональные особенности сенсибилизации, на основании которых предложены оптимальные алгоритмы диагностики аллергии у детей, проживающих в Чеченской Республике.
12.10 - 12.15	Дискуссия и ответы на вопросы.
12.15 - 12.45	Перерыв
12.45 - 14.15	Пленарное заседание 3. Гастроэнтерологи - педиатрам. Председатель: Сурков А.Н.
12.45 - 13.10	Синдром цитолиза у детей — что делать? Тактика педиатра. Сурков А.Н. (Москва) В докладе будут рассмотрены различные (в т.ч. редкие) патологические состояния, сопровождающиеся синдромом цитолиза, будет представлена актуальная информация о современных возможностях их диагностики и терапии.
13.10 - 13.30	Ось «кишечник-мозг»: как это работает? Куприянова О.С. (Москва) Доклад посвящен тесному взаимодействию нервной системы и желудочно-кишечного тракта, данная связь осуществляется путем двунаправленного взаимодействия через вегетативную нервную систему и различные медиаторы нервной системы, которые оказывают непосредственное влияние на кишечную трубку. Также в докладе будет

	<p>рассказано, к каким состояниям и заболеваниям могут приводить нарушения системы пищеварительного тракта и через какие механизмы это происходит.</p>
13.30 - 13.55	<p>Функциональные заболевания органов пищеварения: возможные пути коррекции. Сурков А.Н. (Москва) В докладе будет рассмотрена группа расстройств, характеризующаяся нарушением взаимодействия между центральным (головной мозг) и периферическим звеном нервной системы, обеспечивающей деятельность органов желудочно-кишечного тракта, приведены сведения о классификации, клинической картине, современных методах диагностики и лечения таких состояний.</p>
13.55 - 14.10	<p>Важная роль детского гастроэнтеролога в диагностике мышечной дистрофии Дюшенна. Сурков А.Н. (Москва) (доклад при поддержке компании PTC Therapeutics LLC, не обеспечивается кредитами НМО) В докладе будет рассмотрено современное состояние проблемы диагностики миодистрофии Дюшенна с акцентом на роль детского гастроэнтеролога, а также представлена актуальная информация о новых возможностях терапии.</p>
14.10 - 14.15	Дискуссия и ответы на вопросы.
14.15 - 14.30	Перерыв
14.30 - 16.00	<p>Пленарное заседание 4. Дерматологи - педиатрам. Председатель: Амбарчян Э.Т.</p>
14.30 - 15.00	<p>«Исчезающие» поражения кожи у новорождённых. Иванчиков В.В. (Москва) Транзиторные изменения кожи новорожденных и младенцев недостаточно хорошо охарактеризованы, часто являются причиной ошибочных диагнозов, что приводит к необоснованному назначению лекарственных препаратов и полипрагмазии. Особый акцент будет сделан на дифференциальную диагностику доброкачественных транзиторных пустулёзных дерматозов новорождённых.</p>
15.00 - 15.30	<p>Мультиморбидность в детской дерматологии. Кузьмина А.Д. (Москва) В реальной клинической практике особую сложность составляют случаи сочетанной дерматологической патологии у детей, при которой очень важен мультидисциплинарный подход с участием педиатра, дерматолога, аллерголога-иммунолога и др. В докладе будут представлены редкие клинические ситуации сочетанных хронических дерматозов с общими патогенетическими механизмами.</p>
15.30 - 15.55	<p>Фотодерматозы в детском возрасте. Амбарчян Э.Т. (Москва) Солнечный свет вызывает широкий спектр дерматозов, дифференциальная диагностика которых проблематична за счёт сходства фенотипов. Специфическая чувствительность детской кожи к ультрафиолету часто является первым проявлением или клиническим симптомом фотодерматоза. Нарушение светочувствительности может быть представлено разнообразной группой первичных идиопатических состояний или фотоопосредованным обострением существующего дерматоза, о которых и пойдет речь в докладе.</p>
15.55 - 16.00	Дискуссия и ответы на вопросы.
<p>24 мая 2022 года IV-ая Всероссийская конференция «Редкий случай»</p>	
09.00 - 09.45	<p>Сателлитный симпозиум 1. (проводится при поддержке компании Нанолек, не обеспечивается кредитами НМО) Актуальные вопросы диагностики и лечения МПС II типа. Как распознать пациента врачу первичного звена? Председатель: Вашакмадзе Н. Д.</p>
09.00 - 09.05	Вступительное слово. Вашакмадзе Н.Д. (Москва)
09.05 - 09.15	<p>Диагностика мукополисахаридозов. В чем могут быть сложности? Захарова Е.Ю. (Москва)</p>

09.15 - 09.25	<p>В докладе будут представлены основные клинические проявления, которые помогут заподозрить у ребенка мукополисахаридоз. Будет проведен анализ сложностей, которые возникают при диагностике заболевания.</p> <p>Маршрут пациента с МПС II в регионе. Что делать специалисту первичного звена? Максимова Ю.В. (Новосибирск)</p> <p>В сообщении будет подробно рассмотрена маршрутизация пациента с лизосомной болезнью накопления в регионе и сложности диагностики заболевания в связи с широкой вариабельностью клинической картины. Обучение врачей первичного звена крайне необходимо вследствие важности раннего внедрения патогенетической терапии.</p>
09.25 - 09.35	<p>Как построить тактику терапии? Опыт лечения пациентов с МПС II. Вашакмадзе Н.Д. (Москва)</p> <p>В докладе будет представлено влияние ферментозаместительной терапии (ФЗТ) на тяжесть клинической симптоматики у пациентов с мукополисахаридозом II типа, сравнение результатов клинических и инструментально-лабораторных данных при раннем назначении ФЗТ и при инициации терапии в более позднем возрасте.</p>
09.35 - 09.45	<p>Дискуссия: «Как увидеть и не пропустить диагноз МПС II?» Вашакмадзе Н.Д. (Москва), Захарова Е. Ю. (Москва), Максимова Ю. В. (Новосибирск)</p> <p>Во время дискуссии врачи обсудят вопросы: чем обусловлена низкая орфанная настроженность медицинского сообщества, проблему маршрутизации непонятого пациента, как улучшить медицинскую грамотность населения и другие аспекты, которые способствуют поздней диагностике наследственных болезней обмена.</p>
09.45 - 10.30	<p>Сателлитный симпозиум 2. (проводится при поддержке компании Санофи, не обеспечивается кредитами НМО)</p> <p>Необычный пациент на приеме у педиатра. Председатель: Вашакмадзе Н.Д.</p>
09.45 - 10.00	<p>Ферментная заместительная терапия до и после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: консенсус совета экспертов. Вашакмадзе Н.Д. (Москва)</p> <p>При МПС I типа лечение направлено на коррекцию недостающего лизосомного фермента. Пациентам проводится трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) и ферментозаместительная терапия (ФЗТ). Согласно российским и международным клиническим рекомендациям по МПС I типа, ФЗТ применяется как до, так и после ТГСК до нормализации уровня эндогенного фермента. Учитывая данные о положительном влиянии ФЗТ на сердечно-сосудистую, дыхательную, суставную функции, комбинированный вариант лечения с возобновлением ФЗТ после ТГСК может быть рассмотрен для ряда пациентов.</p>
10.00 - 10.15	<p>Современные аспекты клинического мониторинга пациентов с болезнью Помпе с поздним началом. Курушина О.В. (Волгоград)</p> <p>Болезнь Помпе характеризуется нарушением процессов расщепления гликогена в нервных и мышечных клетках (скелетные мышцы, миокард). В докладе будут представлены алгоритмы диагностики поздних форм болезни Помпе на примере развития болезни у детей разных возрастных групп.</p>
10.15 - 10.30	<p>Дифференциальный диагноз педиатрического пациента с гепатоспленомегалией. Новые диагностические алгоритмы. Рыкунова А.И. (Москва)</p> <p>Будут подробно проанализированы различные сложные случаи диагностики лизосомных болезней накопления (ЛБН) с преимущественным поражением печени и селезенки. Будут рассмотрены трудности, с которыми можно столкнуться врач в процессе диагностики.</p>
10.30 - 10.45	<p>Перерыв</p>
10.45 - 12.15	<p>Пленарное заседание 1 Как педиатру заподозрить орфанное заболевание? Председатели: Вашакмадзе Н.Д., Смирнова О.Я.</p>
10.45 - 11.15	<p>Маннозидоз – частые симптомы редкого заболевания. Вашакмадзе Н.Д. (Москва) (доклад при поддержке компании Къези, не обеспечивается кредитами НМО)</p>

	<p>В сообщении будут подробно рассмотрены методы диагностики и особенности лечения пациентов с альфа-маннозидозом. Ранняя диагностика и раннее начало ферментозаместительной терапии – наилучший способ максимально ограничить прогрессирование заболевания, а эффективное медико-генетическое консультирование способствует его профилактике.</p>
11.15 - 11.40	<p>Х-сцепленная умственная отсталость. Смирнова О.Я. (Москва) В сообщении речь пойдет о заболеваниях, связанных с Х-сцепленной умственной отсталостью. Подробно будут рассмотрены этиология, патогенез, клиническая картина и тип наследования синдрома Ретта и синдрома Мартина-Белл. Актуальность данной темы обусловлена тем, что данные синдромы являются самой частой причиной умственной отсталости у девочек и мальчиков соответственно.</p>
11.40 - 12.00	<p>Наследственные болезни обмена веществ, сопровождающиеся судорожным синдромом. Журкова Н.В. (Москва) В докладе будет представлен спектр наследственных болезней обмена веществ, протекающих с судорожным синдромом в зависимости от возраста манифестации заболевания. Будет дан алгоритм диагностики наследственных болезней обмена веществ, протекающих с судорожным синдромом, методы диагностики. Мы поговорим о таких заболеваниях, как гомоцистинурия, болезнь Краббе, GM-2 ганглиозидоз, нейрональный церроидный липофусциноз.</p>
12.00 - 12.10	<p>Нефробластома как проявление синдрома. Мумаева С.В. (Грозный) Нефробластома одно из самых частых злокачественных новообразований детского возраста. Опухоль поражает паренхиму почки и развивается из перерожденных клеток в различных пропорциях, разрушая пораженную почку. При опухоли прогноз зависит от своевременной диагностики, возраста больного в момент установления диагноза, стадии заболевания и гистологической дифференцировки нефробластомы. Двухлетняя выживаемость у больных с рецидивами заболевания не превышает 40%. Необходима высокая осведомленность и настороженность среди педиатрического сообщества.</p>
12.10 - 12.15	Дискуссия и ответы на вопросы.
12.15 - 12.30	Перерыв
12.30 - 14.00	<p>Пленарное заседание 2. Наследственные заболевания: разбор клинических случаев Председатели: Журкова Н.В., Смирнова О.Я.</p>
12.30 - 12.55	<p>Метаболические миопатии. Журкова Н.В. (Москва) В докладе будут рассмотрены вопросы классификации, дифференциальной диагностики, основные клинические проявления метаболических миопатий. Что такое рабдомиолиз и при каких болезнях встречается этот симптом? Всегда ли у пациентов с данной группой заболеваний выявляется повышение КФК? Будут рассмотрены клинические примеры пациентов с различными заболеваниями данной группы.</p>
12.55 - 13.20	<p>Кожный фенотип наследственных болезней. Коталевская Ю.Ю. (Москва) В докладе обсуждаются основные клинические проявления генных заболеваний, имеющих различные кожные симптомы. Показано разнообразие фенотипических проявлений наследственных генодерматозов.</p>
13.20 - 13.45	<p>Разнообразие клинических форм гипофосфатазии у детей. Бокова Т.А. (Московская область) В докладе будет представлена клиническая характеристика данного орфанного заболевания, современные возможности диагностики и лечения. На примере клинических случаев будут рассмотрены клинические формы гипофосфатазии.</p>
13.45 - 13.55	<p>Клинический случай миелоидной саркомы кранио-орбитальной области. Тахаева А.А. (Грозный)</p>

13.55 - 14.00	<p>Диагностика миелоидных опухолей основывается на комплексном подходе и вызывает значительные трудности. Спикером будут представлены данные об особенностях миелоидной саркомы на основании анализа собственного клинического наблюдения.</p> <p>Дискуссия и ответы на вопросы.</p>
14.00 - 14.15	Перерыв
14.15-15.00	<p>Пленарное заседание 3. «Редкие» пациенты в объективе педиатра: как не пропустить тяжелое заболевание?» Председатель: Вашакмадзе Н.Д.</p>
14.15-14.35	<p>Почему так важно говорить о своевременной диагностике пациентов с синдромом Хантера на основании разбора клинических случаев? Вашакмадзе Н.Д. (Москва) В докладе будет уделено внимание легким формам МПСЦ, характеризующимся мягким фенотипом, что чрезвычайно затрудняет их своевременную диагностику. Будет проведен анализ сложностей, которые возникают при диагностике заболевания.</p>
14.35-14.55	<p>Болезнь Гоше. Как не пропустить и что надо знать педиатру? Снегова Е.В. (Санкт- Петербург) Лектором будут представлены основные клинические проявления, которые помогут заподозрить у ребенка болезнь Гоше. Подробно рассмотрены методы диагностики и особенности лечения пациентов с данной нозологией.</p>
14.55-15.00	Дискуссия и ответы на вопросы.
15.00-15.15	<p>Подведение итогов конференции. Намазова-Баранова Л.С., Юнусов М.Х., Вашакмадзе Н.Д., Эфендиева К.Е.</p>