

**Программа X Всероссийского Семинара памяти профессора Н.А. Белоконов  
«ОРФАННАЯ ПАТОЛОГИЯ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО КАРДИОЛОГА»**

26-27 октября 2017 года

Центральный Дом ученых, Москва, ул. Пречистенка, 16

**26 октября 2017 г.**

**Большой зал**

**09:00-10:50 Открытие Семинара**

**Пленарное заседание**

*Президиум:* Козлова Л.В., Румянцев А.Г., Садыкова Д.И., Школьников М.А., Ковалёв И.А., Макаров Л.М.

Геномная медицина	Прохорчук Е.Б. (Москва)	30 мин
Проблема орфанных заболеваний в практике детского кардиолога – взгляд генетика	Николаева Е.А. (Москва)	20 мин
Внезапная сердечная смерть в молодом возрасте – значение орфанной патологии	Школьников М.А., Ильдарова Р.А. (Москва)	20 мин
Синкопе у подростка	Макаров Л.М. (Москва)	20 мин

10:50-11:00 Перерыв

**11:00-12:30**

**Лёгочная гипертензия (заседание 1)**

*Сопредседатели:* Миклашевич И.М., Школьников М.А., Горбачевский С.В.

Наследственная/идиопатическая лёгочная гипертензия у детей	Миклашевич И.М., Школьников М.А. (Москва)	15 мин
Идиопатическая лёгочная артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца у детей	Шмальц А.А. (Москва)	15 мин
Лёгочная артериальная гипертензия при аутоиммунных и аутовоспалительных заболеваниях у детей	Волков А.В. (Москва)	15 мин
Хирургическое лечение лёгочной гипертензии при орфанных заболеваниях у детей	Горбачевский С.В. (Москва)	15 мин
Радиочастотная абляция лёгочной артерии для лечения резидуальной лёгочной гипертензии после операции легочной эндартерэктомии у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией	Чернявский А.М., Новикова Н.В. (Новосибирск)	15 мин
Дискуссия		

12:30-13:15 Перерыв

### 13:15-15:00

#### **Аритмические синдромы с высоким риском внезапной сердечной смерти в практике педиатра и детского кардиолога**

*Сопредседатели:* Школьникова М.А., Васичкина Е.С., Термосесов С.А.

Жизнеугрожающие наследственные аритмические синдромы	Школьникова М.А. (Москва)	30 мин
Катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия или аритмогенная дисплазия правого желудочка: алгоритм дифференциальной диагностики	Васичкина Е.С. (Санкт-Петербург)	30 мин
Маски катехоламинэргической полиморфной желудочковой тахикардии: препятствия на пути к правильному диагнозу	Березницкая В.В. (Москва)	20 мин
Сложности диагностики аритмогенной дисплазии правого желудочка в детском возрасте (клинический случай)	Трофимова Т.А. (Москва)	15 мин
Дискуссия		

15:00-15:15 Перерыв

### 15:15-16:45

#### **Жизнеугрожающие аритмии у детей: трудности диагностики и лечения**

*Сопредседатели:* Ильдарова Р.А., Березницкая В.В., Владовец Д.В.

Синдром Бругада	Миклашевич И.М. (Москва)	15 мин
Синдром удлинённого интервала QT, манифестирующий в раннем возрасте. Что делать?	Ильдарова Р.А. (Москва)	15 мин
Синдром Андерсена-Тавила (клинический случай, опыт клиники)	Романцова З.О. (Москва)	15 мин
Периодические параличи при синдроме Андерсена—Тавила (взгляд невролога)	Владовец Д.В. (Москва)	15 мин
Синдром слабости синусового узла и приступы Морганьи-Адамса-Стокса.	Комолятова В.Н. (Москва)	10 мин
Роль кардиологического скрининга на этапе проведения углубленного медицинского обследования юных спортсменов.	Киселёва И.И. (Москва)	10 мин

**26 октября 2017 г.**  
**Малахитовый зал**

**11:00-12:30**

**Редкие формы кардиомиопатий**

*Сопредседатели:* Грознова О.С., Никитина И.Л.

Некомпактный миокард - диагностика и тактика ведения

Савостьянов К.В., Басаргина Е.Н. (Москва)

20 мин

Синдром Барта как причина дилатационной кардиомиопатии у детей раннего возраста

Леонтьева И.В. (Москва)

20 мин

Генетическое обследование-ключ к пониманию болезни: сопутствующие поражения при рестриктивной кардиомиопатии

Никитина И.Л. (Санкт-Петербург)

20 мин

Кардиомиопатии при нервно-мышечных заболеваниях

Грознова О.С. (Москва)

20 мин

Дискуссия

12:30-13:15 Перерыв

**13:15-15:00**

**Семейная гомозиготная гиперхолестеринемия**

*Сопредседатели:* Мешков А.Н. Щербакова М.Ю., Леонтьева И.В.

Патогенез семейной гомозиготной гиперхолестеринемии.

Мешков А.Н. (Москва)

20 мин

Клиника, диагностика и лечение семейной гомозиготной гиперхолестеринемии

Леонтьева И.В. (Москва)

20 мин

Редкие нарушения липидного обмена у детей

Дегтярева Е.А.,  
Щербакова М.Ю. (Москва)

20 мин

Клинический случай гомозиготной гиперхолестеринемии

Соловьёв В.М. (Москва)

15 мин

Дифференциальная диагностика гетерозиготной и полигенной гиперхолестеринемии – клиническое наблюдение

Садыкова Д.И., Фирсова Н.Н.,  
Шаммасова Э.Р. (Казань)

15 мин

Дискуссия

15:00-15:15 Перерыв

**15:15-16:45**

**Кардиальные проявления болезней накопления. Возможности диагностики и лечения**

*Сопредседатели:* Басаргина Е.Н., Леонтьева И.В.

Болезни накопления в практике детского кардиолога

Гандаева Л.А., Басаргина Е.Н.(Москва) 20 мин

Поражение сердца при болезни Помпе

Котлукова Н.П. (Москва) 20 мин

Поражение сердца при мукополисахаридозах

Басаргина Е.Н. (Москва) 20 мин

Кардиальные проявления болезни Данон

Леонтьева И.В. (Москва) 20 мин

Дискуссия

16:45-17:00 Перерыв

**17:00-18:30 Совещание главных специалистов**

**27 октября 2017 г.**  
**Большой зал**

**09:00-10:00**

**Пленарное заседание**

Инфекционный эндокардит у новорождённых и детей первого года жизни – редкое ли это заболевание

Дегтярёва Е.А. (Москва) 20 мин

Генетика, геномика и синдромология в детской кардиологии

Котлукова Н.П.,  
Солониченко В.Г. (Москва) 20 мин

Лечение прогрессирующей кардиомиопатии при миодистрофии Эмери-Дрейфуса: от радиочастотной абляции и имплантации кардиоверттера-дефибриллятора до трансплантации сердца

Шумаков Д.В. (Москва) 20 мин

10:00-10:15 Перерыв

**10:15-11:45**

**Лёгочная гипертензия (заседание 2)**

*Сопредседатели:* Яковлева Л.В., Шмальц А.А., Буров А.А.

Лёгочная гипертензия, как осложнение бронхолегочной дисплазии. Современный алгоритм диагностики и лечения

Овсянников Д.Ю.,  
Дегтярёва Е.А. (Москва) 20 мин

Лёгочная гипертензия у детей с врождёнными пороками лёгких и диафрагмы

Буров А.А. (Москва) 15 мин

Опыт динамического наблюдения детей с лёгочной артериальной гипертензией и врождёнными пороками сердца в Красноярском крае

Емельянчик Е.Ю. (Красноярск) 15 мин

Первый опыт использования Бозентана в комплексном лечении сердечной недостаточности у ребенка с аневризмой вены Галена

Трунина И.И., Шарькин А.С., Лившиц М.И.,  
Лаврова Т.Р., Османов И.М. (Москва) 15 мин

Эргоспирометрия - новые возможности тестов с физической нагрузкой у детей

Калинин Л.А. (Москва) 15 мин

Дискуссия

11:45-12:00 Перерыв

**12:00-13:30****Редкие генетические синдромы с патологией сердца***Сопредседатели:* Котлукова Н.П., Грознова О.С.

Неонатальная форма синдрома Марфана	Котлукова Н.П. (Москва)	15 мин
Синдром Роджерса	Рыбалко Н.А. (Москва)	15 мин
Случаи редких хромосомных аномалий в сочетании с врожденными пороками сердца.	Лапцевич А.А. (Москва)	15 мин
Ранний дебют туберозного склероза у новорожденного	Летяго А.С. (Москва)	15 мин
Гемангиоматоз печени в сочетании с врождённым пороком сердца - успешное лечение и хороший прогноз	Константинова Н.К. (Москва)	15 мин
Дискуссия		

13:30-14:15 Перерыв

**14:15-15:45****Терминальная сердечная недостаточность у детей – возможности лечения***Сопредседатели:* Ковалёв И.А., Колоскова Н.Н., Попцов В.Н.

Терминальная сердечная недостаточность у детей. Резервы терапии.	Ковалёв И.А. (Москва)	20 мин
Механическая поддержка сердца у детей	Попцов В.Н.(Москва)	20 мин
Трансплантация сердца у детей. Мировой опыт	Колоскова Н.Н., Попцов В.Н., Готье С.В. (Москва)	15 мин
Случай успешной трансплантации сердца ребенку с дилатационной кардиомиопатией	Попцов В.Н., Акопов Г.А., Колоскова Н.Н., Готье С.В. (Москва)	20 мин
Дискуссия		

15:45-16:00 Перерыв

**16:00-17:00** **Закрытие X Всероссийского Семинара памяти профессора Н.А. Белоконов**

**27 октября 2017 г.**  
**Малахитовый зал**

**10:15-11:45**

**Трудный диагноз**

*Сопредседатели:* Дегтярёва Е.А., Садыкова Д.И.

Болезнь Мойя

Садыкова Д.И. (Казань) 15 мин

Диагностика острого инфаркта миокарда у девочки-подростка с мышечным мостиком

Рагина Р.С., Ушакова С.А., Горбатиков К.В.,  
Халидуллина О.Ю., Мочихин Д.С., Шабанова Л.В.,  
Карпов Е.А., Медведева А.М., Рейтблат О.М.,  
Горохова Н.Е. (Тюмень) 15 мин

Трудности диагностики лёгочной гипертензии у детей. Клинические случаи

Сабирова Д.Р., Садыкова Д.И.,  
Кустова Н. (Казань) 15 мин

Лёгочная гипертензия как проявление генодерматоза – синдрома Блоха-Сульцбергера

Бордюгова Е.В., Пшеничная Е.В., Дубовая А.В.,  
Конов В.Г. (Донецк) 15 мин

Диагностика синдрома петли левой лёгочной артерии (sling) со стенозом трахеи бронхов у ребёнка в возрасте 5 месяцев

Лыкасов А.Г., Ушакова С.А., Горохова Н.Е.,  
Горбатиков К.В., Мочихин Д.С., Баженова Н.Н.,  
Попов Р.А., Грачёв А.А. (Тюмень) 15 мин

Дискуссия

11:45-12:00 Перерыв

**12:00-13:30**

**Синдром гетеротаксии в практике детского кардиолога – от простого к сложному**

*Сопредседатели:* Ильин В.Н., Ковалёв И.А.

Гетеротаксия: анатомия, патофизиология и клинические проявления

Корноухов О.Ю. (Москва) 30 мин

Хирургические вмешательства и их результаты.

Ильин В.Н.(Москва) 30 мин

Кардиологические проблемы пациентов с врождённым пороком сердца и гетеротаксией – на чём акцентировать внимание

Ковалёв И.А. (Москва) 20 мин

Дискуссия

13:30-14:15 Перерыв

**14:15-15:45**

**Современные подходы к лечению редких жизнеугрожающих аритмических синдромов**

*Сопредседатели:* Термосесов С.А., Гарипов Р.Ш.

Особенности антиаритмической терапии у больных с первичными электрическими заболеваниями сердца и имплантированными антиаритмическими устройствами

Ильдарова Р.А., Березницкая В.В. (Москва)

20 мин

Симпатэктомия: новые возможности старого метода

Термосесов С.А. (Москва)

20 мин

Показания к имплантации антиаритмических устройств и особенности мониторинга при первичных электрических заболеваниях сердца

Гарипов Р.Ш. (Москва)

20 мин

Генная терапия: миф или реальность?

Полякова Е.Б. (Москва)

20 мин

Дискуссия