

# СПОНСОРЫ КОНФЕРЕНЦИИ



ГЕНЕРАЛЬНЫЙ СПОНСОР

**Generium**

СПОНСОР

ФГБУ «Национальный медицинский  
исследовательский центр гематологии»  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации



Национальное  
Гематологическое  
Общество



АНО  
«МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ ЦЕНТР»



## ПРОГРАММА

6-ой выездной научно-практической конференции  
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ  
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА»

6-7 октября 2023 г.

г. Сочи, Красная Поляна

## ПЕРВЫЙ ДЕНЬ, 6 октября 2023, пятница (08.00 - 15.00)

**08.00 - 08.15** Приветствие. Вступительное слово генерального директора НМИЦ гематологии, главного внештатного специалиста-гематолога Минздрава России, д.м.н. Е.Н. Паровичниковой.

- 1. В фокусе пароксизмальная ночная гемоглобинурия - «Школа ПНГ» (08.15 - 10.15)**
  - a. Система комплемента – что важно знать клиницистам - Садовская А.В., 20 мин.
  - b. Концепция патогенеза и патогенетической терапии ПНГ - Латышев В.Д., 20 мин.
  - c. «Золотой стандарт» лабораторной диагностики ПНГ - д.м.н. Гальцева И.В., 20 мин.
  - d. Клиника ПНГ и показания к патогенетической терапии (национальные клинические рекомендации 2023г.) - д.м.н., проф. Лукина Е.А., 20 мин.
  - e. Учимся на клинических примерах (варианты клинического течения ПНГ), 30 мин.
  - f. Дискуссия. Панель экспертов. 10 мин.  
*Перерыв – кофе, 15 мин.*
- 2. В фокусе пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) – информация к размышлению (10.30 - 13.00)**
  - a. Молекулярно-генетический анализ у больных ПНГ - д.б.н. Савостьянов К.В., 15 мин.
  - b. Мониторинг ПНГ-клона на фоне терапии экулизумабом - д.м.н., проф. Луговская С.А., 15 мин.
  - c. Оценка гематологического ответа на лечение ингибиторами C5 и показания к модификации терапии - Латышев В.Д., 15 мин.
  - d. ПНГ и тромботические осложнения - д.м.н. Зозуля Н.И., 15 мин.
  - e. ПНГ и аплазия костного мозга - к.м.н. Фидарова З.Т., 15 мин.
  - f. ПНГ и миелодиспластический синдром - к.м.н. Голубовская И.К., 15 мин.
  - g. Поражение почек при ПНГ - к.м.н. Захарова Е.В., 15 мин.
  - h. Вопросы оказания медицинской помощи больным ПНГ: сегодня и завтра - к.м.н. Джулакян У.Л., 15 мин.
  - i. Дискуссия. Панель экспертов: Российский регистр ПНГ – сегодня и в перспективе. 30 мин.  
*Перерыв – кофе, 30 мин.*
- 3. Разные актуальные вопросы (13.30 – 14.45)**
  - a. Дефицит В12 – анемия и не только: современная концепция патогенеза и лечения - к.м.н. Пономарев Р.В., 20 мин.
  - b. Парадоксальные нарушения гемостаза. Есть ли связь с опухолью? - д.м.н. Зозуля Н.И., Финякина М.Н., 20 мин.
  - c. Стромальные нарушения у гематологических больных - к.м.н. Петинати Н.А., 20 мин.
  - d. Дискуссия, панель экспертов, 15 мин.
- 4. Итоги дня, 14.45 - 15.00**

## ВТОРОЙ ДЕНЬ, 7 октября 2023, суббота (08.30 - 15.00)

- 1. Болезнь Гоше как модель (08.30 - 10.00)**
  - a. Гликозилсфингозин – информативный биомаркер болезни Гоше - д.б.н. Савостьянов К.В., 15 мин.
  - b. Глубокая тромбоцитопения после длительной заместительной ферментной терапии: анализ возможных причин - к.м.н. Пономарев Р.В., д.м.н. Грицаев С.В., 20 мин.
  - c. ВИЧ у пациентов с болезнью Гоше - д.м.н. Дудина Г.А., 20 мин.
  - d. Ошибки диагностики болезни Гоше – на клинических примерах 2022 - 23 гг., 20 мин.
  - e. Дискуссия. Панель экспертов, 15 мин.  
*Перерыв – кофе, 15 мин.*
- 2. ЖДА (10.15 – 11.45) 90 мин**
  - a. Лабораторная диагностика ЖДА в соответствии с клиническими рекомендациями 2023 г. - д.м.н., проф. Луговская С.А., к.м.н. Пономарев Р.В., 20 мин.  
- сывороточные показатели метаболизма железа - «повторение – мать учения»;  
- эритроцитарные и ретикулоцитарные индексы - информативность на клинических примерах.
  - b. Периоперационная анемия – опыт НМИЦ гематологии - д.м.н. Данишян К.И., 20 мин.
  - c. Вопросы современной ферротерапии с позиции клинического фармаколога – к.м.н. Реброва Е.В., 20 мин.
  - d. «Рефрактерная ЖДА» - клинические демонстрации, 20 мин.
  - e. Дискуссия. Панель экспертов, 10 мин  
*Перерыв – кофе, 15 мин*
- 3. Клинический разбор (12.00 - 13.00)**
  - a. Болезнь Эрдгейма-Честера и поражение почек - Латышев В.Д., к.м.н. Захарова Е.В.
- 4. Сверхредкие анемии (13.00 – 14.30)**
  - a. Анемия Даймонда-Блекфена: концепция патогенеза и критерии диагностики - д.м.н., проф. Сметанина Н.С., 20 мин.
  - b. Анемия Даймонда-Блекфена у взрослых (клинические демонстрации), 20 мин.
  - c. Врожденный дискератоз. Проблемы диагностики и лечения у взрослых пациентов. - Кузнецов Ю.Н., 20 мин.
  - d. Приобретенная или врожденная сидеробластная анемия? Клинический случай с тяжелой перегрузкой железом и поражением кожи. Мультидисциплинарный консилиум, 20 мин
  - e. Дискуссия. Панель экспертов, 10 мин

**Итоги дня. Закрытие конференции (14.30 – 15.00)**