
	<p>Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации</p>
<p>Национальное гематологическое общество</p>	

**Научно-практическая конференция
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА» (ПОМП-2023)**

Дата проведения: **26-27 мая 2023г.**

Место проведения: г. Москва, ул. Русаковская, д. 24, гостиница «Холидей Инн Сокольники»

Формат мероприятия: аудиторный

Регистрация участников с 8.30 до 9.00

Организаторы конференции:

- ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ
- Национальное гематологическое общество
- АНО «Метаболический центр»

ПРОГРАММА КОНФЕРЕНЦИИ

Первый день: 26 мая 2023 г., пятница

8.30-9.00 Регистрация участников

9.00-11.00 Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель»

Председатель: Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

Панель экспертов: Пономарев Р.В., Торгашин А.Н., Мамонов В.Е., Соловьева А.А.

09.00-9.40 Асептические некрозы костей (АВН) в общей популяции: этиология и патогенез.

Торгашин Александр Николаевич, врач травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник центра метаболических остеопатий и опухолей костей ФГБУ НМИЦ Травматологии и ортопедии им.Н.Н.Приорова (ЦИТО). Член ассоциации травматологов-ортопедов России. Президент медицинской ассоциации по остеонекрозу, г.Москва.

Вопросы для обсуждения

- современные представления о патогенезе и возможности диагностики остеонекрозов в общей популяции

9.40-09.50 Особенности патогенеза АВН при болезни Гоше.

Мамонов Василий Евгеньевич, врач-травматолог-ортопед, кандидат медицинских наук, заведующий отделением травматологии и ортопедии, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- остеонекрозы у больных с б.Гоше, особенности патогенеза

9.50-10.00 Лучевая диагностика АВН.

Соловьева Анастасия Александровна, кандидат медицинских наук, врач-рентгенолог рентгеновского отделения, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- роль инструментальных методов исследования в диагностике б.Гоше

10.00-10.30 АВН после длительной патогенетической терапии болезни Гоше (клинические демонстрации)

Пономарев Родион Викторович, кандидат медицинских наук, руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

10.30-11.00 Влияние глюкоцереброзидазы на мультипотентные мезенхимные стромальные клетки здоровых доноров.

Дризе Нина Иосифовна, доктор биологических наук, профессор, заведующая лабораторией физиологии кроветворения, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Влияние цереброзидазы на функциональное состояние ММС-клеток в культуре

10.45-11.00 Дискуссия. Панель экспертов

ПЕРЕРЫВ

11.00-11.15

Открытие конференции

11.15 - 11.30 Приветственное слово генерального директора ФГБУ «НМИЦ гематологии Минздрава России, главного внештатного специалиста гематолога Минздрава России, д. Паровичниковой Е.Н.

11.30 – 13.00 Круглый стол 2 «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) – диагностика и лечение сегодня»

Председатель: Паровичникова Елена Николаевна, доктор медицинских наук, профессор, генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России, главный внештатный специалист гематолог Минздрава России.

Панель экспертов: Латышев В.Д., Фидарова З.Т., Гальцева И.В.

11.30-12.00 ПНГ: обзор современных возможностей лечения.

Птушкин Вадим Вадимович, доктор медицинских наук, профессор, главный внештатный специалист гематолог, Заместитель главного врача по гематологии ГБУЗ «ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ».

Вопросы для обсуждения

- современные возможности патогенетической терапии (роль ингибиторов комплимента)

12.00-12.20 Критерии эффективности патогенетической терапии

Латышев Виталий Дмитриевич, заведующий дневным стационаром гематологии для больных с наследственными метаболическими заболеваниями ФБГУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- современные данные о патогенезе ПНГ

- вариабельность клинического течения ПНГ

- оптимальный и неоптимальный ответ на патогенетическую терапию

12.20-12.40 Вероятность прогрессии в клинически значимую ПНГ у больных с апластической анемией (АА) и подходы к лечению

Фидарова Залина Таймуразовна, кандидат медицинских наук, заведующая отделением химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения с блоком трансплантации костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток, ФБГУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- АА и ПНГ: патогенетическая связь и прогностическая роль ПНГ-клона в динамике

12.40-12.55 ПНГ: диагностика и мониторинг

Гальцева Ирина Владимировна, доктор медицинских наук, руководитель сектора иммунофенотипирования клеток крови и костного мозга.

Вопросы для обсуждения

- характеристика и методы диагностики ПНГ клона

12.55-13.15 Нерешенные вопросы терминологии и мониторинга.

Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва

Михайлова Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник сектора научных исследований химиотерапии гемобластозов, депрессий кроветворения и трансплантации костного мозга.

Спорные вопросы в терминологии и оценки эффективности лечения

13.15-13.30 Клинический демонстрации. Дискуссия.

ПЕРЕРЫВ
13.30-14.30

14.30 -16.00 Круглый стол 3: «Врожденная гемолитические анемии»

Председатель: Данищян Карен Исмаилович, доктор медицинских наук, заведующий отделом хирургии, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва
Панель экспертов: Двирнык В.Н., Щульпекова Ю.О., Сметанина Н.С., Никулина О.Ф., Пономарев Р.В.

- 14.30–15.30 Наследственный сфероцитоз- нетяжелое заболевание со смертельными осложнениями.
Двирнык Валентина Николаевна, кандидат медицинских наук, заведующая централизованной клинико-диагностической лабораторией, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва.
Пономарев Родион Викторович, кандидат медицинских наук, руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.
Никулина Ольга Федоровна, кандидат медицинских наук, врач-гематолог отделения гематологии и химиотерапии орфанных заболеваний.
Вопросы для обсуждения
- основные звенья патогенеза микросфероцитарной анемии
- клинико-лабораторные проявления и осложнения микросфероцитарной анемии
- современные возможности терапии микросфероцитарной анемии и ее осложнений
- 15.30–15.50 Несфероцитарные гемолитические анемии: возможности диагностики и лечения сегодня.
Сметанина Наталья Сергеевна, д.м.н., профессор, заместитель директора ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России, г. Москва .
Вопросы для обсуждения
- диагностика несфероцитарных анемий с помощью молекулярно-генетического исследования
- частота встречаемости несфероцитарной анемии в России
- 15.50–16:00 Дискуссия. *Панель экспертов.*

ПЕРЕРЫВ
16.00-16.20

15.45 – 17.30 Круглый стол 4: «Разные актуальные вопросы»

Соредседатель: Супонева Наталья Александровна, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующая отделением нейрореабилитации и физиотерапии ФГБУ НЦН.

Новрузбеков Мурад Сафтарович, доктор медицинских наук, заведующий научным отделением трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы

Панель экспертов: Зозуля Н.И., Пономарев Р.В., Сысоева Е.П., Данищян К.И.

- 16.20-16.50 Проблемы В12-дефицита в клинической практике. Редкий опыт невролога.
Супонева Наталья Александровна, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующая отделением нейрореабилитации и физиотерапии ФГБУ НЦН.
Вопросы для обсуждения
- роль дефицита витамина В12 в развитии неврологической симптоматики у молодых
- современные возможности терапии
- 16.50-17.30 Трансплантация печени у больных с редкой гематологической патологией (отдаленные наблюдения- для осмысления).
Новрузбеков Мурад Сафтарович, доктор медицинских наук, заведующий научным отделением трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.
Пономарев Родион Викторович, кандидат медицинских наук, руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.
Сысоева Елена Павловна, кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения гематологии и химиотерапии орфанных заболеваний.
Вопросы для обсуждения
- показания к трансплантации печени у больных с орфанными заболеваниями
- отдаленные результаты трансплантации и эффективность иммуносупрессивной терапии
- 17.30-18.00 Тяжелая коагулопатия- паранеопластический синдром? Уроки клинического наблюдения.
Зозуля Надежда Ивановна, доктор медицинских наук, заведующая клинко-диагностическим отделением гематологии и нарушений гемостаза.
Данишян Карен Исмаилович, доктор медицинских наук, заведующий отделом хирургии, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва
Вопросы для обсуждения
- особенности лабораторной картины редких коагулопатий
-клиническое значение тромбоэластографии, возможности хирургического лечения у больных с тяжелыми коагулопатиями

Второй день: 27 мая 2023 г., суббота

8.30-9.00 Регистрация участников

09.00 – 12.00 Круглый стол 5: «Железодефицитная анемия (ЖДА)- частая проблема редких заболеваний»

Сопредседатели: Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Бакулин Игорь Геннадьевич, доктор медицинских наук, профессор, декан лечебного факультета, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова.

Панель экспертов: Ших Е.В., Луговская С.А., Шабрин А.В., Ховасова Н.О., Грицаев С.В., Данишян К.И.

09.00-09.20 Гомеостаз железа и клинические варианты его нарушений- с позиции гематолога.

Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- метаболизм железа в норме и при патологии

- клиническая информативность лабораторных показателей, отражающих метаболизм железа

- железодефицитные состояния и синдромы перегрузки железом

09.20-09.40 ЖДА и латентный дефицит железа- опыт специалиста клинической лабораторной диагностики.

Луговская Светлана Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры клинической лабораторной диагностики РМАПО МЗ РФ

Вопросы для обсуждения

- критерии диагностики железодефицитной анемии

- критерии диагностики латентного дефицита железа

- дифференциальная диагностика железодефицитных состояний

09.40-10.00 Фармакологическая коррекция ЖДА и латентного железодефицита- старые и новые взгляды.

Ших Евгения Валерьевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры клинической фармакологии и пропедевтики внутренних болезней ГБОУ ВПО Первый МГМУ имени И. М. Сеченова Минздрава России

Вопросы для обсуждения

- лекарственная терапия железодефицитных состояний у пожилых

- показания и режимы терапии пероральными препаратами железа

- показания и режимы терапии внутривенными препаратами железа

10.00-10.20 Гастроэнтерологические причины гематологических проблем: взгляд гастроэнтеролога.

Бакулин Игорь Геннадьевич, доктор медицинских наук, профессор, декан лечебного факультета, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова.

Вопросы для обсуждения

- роль гастроэнтерологических заболеваний в развитии анемии

10.20-10.40 Эндоскопические методы- в диагностике скрытых желудочно-кишечных кровотечений (на примере клинического случая).

Шабрин Алексей Валерьевич, кандидат медицинских наук, член Российского общества хирургов, доцентом кафедры госпитальной хирургии № 2 РНИМУ им. Н. И. Пирогова.

Вопросы для обсуждения

- возможности эндоскопических методов в диагностике желудочно-кишечных кровотечений

10.40-11.00 ЖДА у пациентов пожилого возраста: новый взгляд на известную проблему.

Ховасова Наталья Олеговна, кандидат медицинских наук, доцент, старший научный сотрудник лаборатории заболеваний костно-мышечной системы, заведующая учебной частью.

Вопросы для обсуждения

- показания и режимы ферротерапии у пациентов пожилого возраста.

11.00-11.15 Периоперационная анемия.

Данишян Карен Исмаилович, доктор медицинских наук, заведующий отделом хирургии, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва.

Вопросы для обсуждения

- показания и особенности ферротерапии в до и послеоперационном периоде

11.15-11.30 Анемия- в практике эндокринолога.

Селиванова Анна Владимировна, кандидат медицинских наук.

Вопросы для обсуждения

- диагностика анемий у больных с эндокринологическими заболеваниями.

11.30-11.45 Панель экспертов.

11.45-12.00 Нерешенные проблемы лечения больных (первичной) иммунной тромбоцитопенией.

Грицаев Сергей Васильевич, доктор медицинских наук, председатель проблемной комиссии и член Ученого совета института, член диссертационного совета Д 208.074.01, созданного при ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России, член редколлегии журнала «Вестник гематологии».

Вопросы для обсуждения

- подходы к лечению рефрактерной иммунной тромбоцитопении

ПЕРЕРЫВ

12.00-12.20

12.20 – 14.00 Круглый стол 6: «Гистиоцитозы»

Председатель: Масчан Михаил Александрович, доктор медицинских наук профессор, заместитель генерального директора-директор Института молекулярной и экспериментальной медицины.

Панель экспертов: Лукина Е.А., Тарабрин Е.А., Латышев В.Д., Абашин С.Ю.

12.20-12.40 Гистиоцитозы: современная классификация и концепция патогенеза.

Масчан Михаил Александрович, доктор медицинских наук профессор, заместитель генерального директора-директор Института молекулярной и экспериментальной медицины.

Вопросы для обсуждения

- развитие представлений о гистиоцитозах

- опыт диагностики и лечения гистиоцитозов

12.40-13.00 Возможности ПЭТ-КТ в диагностике макрофагальных инфильтраций.

Абашин Сергей Юрьевич, доктор медицинских наук, профессор, ведущий эксперт ООО «ПЭТ-Технолоджи».

- Вопросы для обсуждения
- особенности применения с макрофагальными инфильтрата
- 13.00-13.30 Гистиоцитоз из клеток Лангерганса(ГКЛ) с поражением легких.
Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва
- Вопросы для обсуждения
- патогенез и диагностика ГКЛ с поражением легких
- 13.30-13.50 Трансплантация легких при ГКЛ.
Тарабрин Евгений Александрович, доктор медицинских наук, профессор, главный внештатный специалист торакальный хирург, Заведующий научным отделением торакоабдоминальной хирургии ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»
- Вопросы для обсуждения
- возможности трансплантации
- 13.50-14.00 Панель экспертов. Дискуссия.

ПЕРЕРЫВ 14.00-14.15

14.15 – 16.00 Круглый стол 7: «Острые порфирии в РФ: есть ли изменения»

Председатель: Пищик Елена Григорьевна, кандидат медицинских наук, врач-невролог, заведующий неврологическим отделением ФГБУЗ «Консультативно-диагностический центр с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации, г. Санкт-Петербург

Панель экспертов: Пищик Е.Г., Пономарев Р.В., Селиванова Д.С, Карпова И.В..

- 14.15-14.35 Острые порфирии: патофизиология, диагностика и лечение атак.
Пищик Елена Григорьевна, кандидат медицинских наук, врач-невролог, заведующий неврологическим отделением ФГБУЗ «Консультативно-диагностический центр с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации, г. Санкт-Петербург
- Вопросы для обсуждения
- этиология и патогенез острых порфирий
- современная классификация острых порфирий
- подходы к лечению острых порфирий
- 14.35-15.05 Лабораторная диагностика острых порфирий.
Селиванова Дарья Сергеевна, научный сотрудник лаборатории генной инженерии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва.
- Вопросы для обсуждения
- диагностика острых порфирий с помощью молекулярно-генетического исследования
- частота встречаемости острых порфирий в России
- характеристика российской популяции пациентов с острыми порфириями
- 15.05-15.35 Информативность показателей порфобилиногена мочи в динамике.
Карпова Ирина Владимировна, кандидат биологических наук, руководитель группы клинической биохимии централизованной клинико-диагностической лаборатории, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва.
- 15.35-16.00 Панель экспертов. Дискуссия.
- 16.00-16.20 **Заккрытие конференции.**