

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



23–24 мая 2024 г.

ПРОГРАММА

Научно-практическая конференция
**«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ,
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА»**
(ПОМП-2024)

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

ОРГАНИЗАТОРЫ КОНФЕРЕНЦИИ

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



Национальное гематологическое общество



АНО «МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ ЦЕНТР»



СПОНСОРЫ КОНФЕРЕНЦИИ



CSL Vifor



23 мая 2024 г, четверг

9.00–9.15 Открытие конференции.
Приветственное слово генерального директора ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, главного внештатного специалиста гематолога Минздрава России, д.м.н. Паровичниковой Е.Н.

КРУГЛЫЙ СТОЛ 1:

**Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ)
как орфанное заболевание системы крови
09.00 – 10.45**

9.15–9.35 ПНГ как приобретенное клональное заболевание системы крови.
Патогенетическая терапия экулизумабом в России.
Д.м.н., проф. Кулагин А.Д., директор НИИ ДОГИТ им. Р. М. Горбачевой ФГБОУ ВО «СПбГМУ им. И. П. Павлова» Минздрава России

9.35–9.55 Динамика ПНГ-клона при апластической анемии: от асимптоматического течения до клинической значимости.
К.м.н. Фидарова З.Т., зав. отд. химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения; д.м.н., проф. Михайлова Е.А., ведущий научный сотрудник, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

9.55–10.15 Равулизумаб в России – результаты лечения в рамках международного протокола и после.
Латышев В.Д., зав. дневным стационаром для больных с наследственными метаболическими заболеваниями ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

10.15–10.30 Мониторинг большого ПНГ-клона у больных с апластической анемией.
Д.м.н. Гальцева И.В., зав. лаб. иммунофенотипирования клеток крови и костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

10.30–10.45 ДИСКУССИЯ:
«Апластическая анемия с ПНГ-клоном» или «Субклиническая ПНГ»?
Панель экспертов.

Перерыв кофе 15 мин

КРУГЛЫЙ СТОЛ 2:

**ПНГ как междисциплинарная проблема
11.00 – 13.00**

11.00–11.20 Типы гемолиза и клинические проявления ПНГ.
Д.м.н., проф. Лукина Е.А., зав. отделом орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

11.20–11.40 Абдоминальный болевой синдром: когда гастроэнтеролог должен подумать о ПНГ?
Д.м.н., проф. Бакулин И.Г., зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России

11.40–12.00 ПНГ и тромбозы – с позиции коагулолога.
Д.м.н. Зозуля Н.И., зав. клинико-диагностическим отд. гематологии и нарушений гемостаза ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

12.00–12.20 Поражение почек при ПНГ: взгляд нефролога.
К.м.н. Захарова Е.В., зав. отд. нефрологии №24 ГБУЗ «ГКБ им. С.П. Боткина» ДЗ г. Москвы

12.20–12.40 Внепеченочная портальная гипертензия у больных с ПНГ – опыт гематолога.
Латышев В.Д., зав. дневным стационаром для больных с наследственными метаболическими заболеваниями ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

12.40–13.00 Поражение кожи у больного ПНГ – заключение дерматолога.
К.м.н. Смирнова Л.М., доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России

Перерыв 13.00 – 14.00

КРУГЛЫЙ СТОЛ 3:**Диагностика железодефицита – частая проблема редких заболеваний****14.00 – 16.00**

- 14.00–14.20** **Диагностическое значение эритроцитарных и ретикулоцитарных индексов гемограммы – советы профессионала.**
Д.м.н., проф. Луговская С.А., кафедра КЛД с курсом иммунологии
ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ России
- 14.20–14.40** **Диагностика и лечение ЖДА в соответствии с актуальными клиническими рекомендациями и стандартами.**
К.м.н. Пономарев Р.В., руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 14.40–15.00** **Периоперационная анемия – вопросы диагностики и лечения с позиции хирурга.**
Д.м.н. Данишян К.И., зав. отделом хирургии ФГБУ «НМИЦ гематологии»
Минздрава России
- 15.00–15.20** **Когда следует применить внутривенные лекарственные препараты железа?**
К.м.н. Сысоева Е.П., ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ гематологии»
Минздрава России
- 15.20–15.40** **Редкие причины ЖДА: диагностика и лечение в хирургической практике.**
К.м.н. Шабрин А.В., доцент кафедры госпитальной хирургии № 2 ФГАОУ ВО
«РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России
- 15.40–15.50** **Ошибки диагностики ЖДА на клинических примерах.**
Финякина М.Н., врач-гематолог отделения орфанных заболеваний ФГБУ
«НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 15.50–16.00** **ДИСКУССИЯ:
как избежать ошибок?**

*Перерыв 15 мин***КРУГЛЫЙ СТОЛ 4:****Разные актуальные вопросы****16.15 – 17.30**

- 16.15–16.35** **Вопросы дефицита витамина В12 – позиция гастроэнтеролога.**
Д.м.н., проф. Бакулин И.Г., зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней,
гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса ФГБОУ ВО «СЗГМУ
им. И.И. Мечникова» Минздрава России
- 16.35–16.55** **Дефицит витамина В12 – не только гиперхромная макроцитарная анемия.**
К.м.н. Пономарев Р.В., руководитель сектора изучения неопухолевых
заболеваний системы крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 16.55–17.15** **Тиамин-зависимая мегалобластная анемия.**
Д.м.н., проф. Сметанина Н.С., зам. директора Института гематологии,
иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России
- 17.15–17.30** **Нетипичный диагноз у 30-летнего пациента с типичной картиной болезни Гоше
1 типа. Клиническая демонстрация, 15 мин
Дискуссия 15 мин**

24 мая 2024 г, пятница

КРУГЛЫЙ СТОЛ 5:**Болезнь Гоше, как модель****09.00 – 11.00**

- 9.00–9.20 Юбилей – 30 лет заместительной ферментной терапии у пациентов с болезнью Гоше.**
Д.м.н., проф. Лукина Е.А., зав. отделом орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 9.20–9.40 Гликозилфингозин – в диагностике и контроле эффективности лечения болезни Гоше.**
Д.б.н. Савостьянов К.В., руководитель Центра фундаментальных исследований в педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России
- 9.40–10.00 Анализ данных Российского Регистра взрослых пациентов с болезнью Гоше (2014 – 2024 гг.).**
К.м.н. Пономарев Р.В., руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 10.00–10.20 Сходство и различия отека костного мозга при болезни Гоше и других ортопедических патологиях.**
К.м.н. Торгашин А.Н., старший научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ Травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России
- 10.20–10.40 Ортопедические проблемы болезни Гоше: 20 лет наблюдения и лечения.**
К.м.н. Мамонов В.Е., зав. отд. травматологии и ортопедии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 10.40–11.00 Презентация Атласа «Болезнь Гоше: лучевая диагностика костных проявлений».**
Д.м.н., проф. Сеницын В.Е., зав. кафедрой лучевой диагностики и терапии Факультета Фундаментальной Медицины МГУ им. М.В.Ломоносова, Зав. отделом лучевой диагностики МНОЦ МГУ им. М.В.Ломоносова

*Перерыв 20 мин***КРУГЛЫЙ СТОЛ 6:****Гистиоцитозы у взрослых****11.20 – 13.00**

- 11.20–11.40 Лучевая диагностика поражений сердца.**
К.м.н. Мершина Е.А., зав. отд. рентгенодиагностики с каб. МРТ и КТ Медицинского научно-образовательного центра, доцент кафедры лучевой диагностики ФФМ МГУ им. М. В. Ломоносова
- 11.40–12.00 Болезнь Эрдгейма-Честера: поражение сердца (наблюдение в течение 4 лет).**
Латышев В.Д., зав. дневным стационаром для больных с наследственными метаболическими заболеваниями ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 12.00–12.20 Поражение легких при гистиоцитозе из клеток Лангерганса: наблюдение свыше 20 лет (клинический случай).**
Д.м.н., проф. Степанян И.Э., ведущий научный сотрудник ФГБНУ «ЦНИИТ»
- 12.20–12.40 Ретрансплантация легких у пациента с гистиоцитозом – клиническое наблюдение и мировой опыт.**
Д.м.н. Тарабрин Е.А., главный научный сотрудник ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского» ДЗ Москвы; зав. кафедрой госпитальной хирургии №2 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России
- 12.40–13.00 ДИСКУССИЯ**

*Перерыв 13.00–14.00***КРУГЛЫЙ СТОЛ 7:****Врожденные гемолитические анемии****14.00 – 15.00**

- 14.00–14.30 Бета-талассемия: современные возможности диагностики и терапии взрослых пациентов.**
Д.м.н., проф. Лукина Е.А., зав. отделом орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 14.30–14.50 Ингибитор неэффективного эритропоэза в лечении бета-талассемии у взрослых.**
К.м.н. Пономарев Р.В., руководитель сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России
- 14.50–15.00 ДИСКУССИЯ.**
Панель экспертов

