



**Всероссийская научно-практическая конференция
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У
ВЗРОСЛЫХ, КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ
ПРОБЛЕМА»
(ПОМП-2026)**

Даты проведения: **25-26 сентября 2026г**

Место проведения: г. Москва, Новоданиловская наб., д. 6, к. 2, отель «Пальмира бизнес клуб»

ПРОГРАММА КОНФЕРЕНЦИИ

Первый день, 25 сентября 2026 г, пятница (09.00 - 16.00)

- 09.00-09.15 **Открытие.** Приветственное слово генерального директора ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, главного внештатного специалиста гематолога Минздрава России, член-корр. РАН, д.м.н. Паровичниковой Е.Н.
- 09.15-10.15 **Круглый стол 1. Болезнь Гоше, как модель**
На пороге 20 лет программы «7/14 высокочувствительных нозологий».
Д.м.н., проф. Лукина Е.А., зав. отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин

Нерешенные проблемы поражения костно-суставной системы при болезни Гоше на клинических примерах.
Д.м.н. Мамонов В.Е., зав. отд. травматологии и ортопедии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.
Клинические демонстрации: *Галимова М.Т., Белякова А.Д., врачи-гематологи отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России*

Остеопороз и болезнь Гоше: история одного клинического случая.
Д.м.н, проф. Рожинская Л. Я., главный научный сотрудник отделения остеопороза и остеопатий ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава РФ, 20 мин.
- 10.15-11.20 **Круглый стол 2. Бета-талассемия – новые подходы к диагностике и лечению**
Ингибитор неэффективного гемопоэза в лечении трансфузионно-зависимой бета-талассемии.
Д.м.н., проф. Лукина Е.А., зав. отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин

Новое в молекулярной диагностике. Гемоглобин F – какая связь с бета-талассемией?
К.б.н. Щемелева Е.Ю., старший научный сотрудник лаборатории генной инженерии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 15 мин

Клинические демонстрации.
К.м.н. Никулина О.Ф., Фалчари В.В., врачи-гематологи отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России; 15 мин

Российские клинические рекомендации «Талассемия» и регистры пациентов
Д.м.н., проф. Сметанина Н.С., заместитель директора Института гематологии,
иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, 15 мин

11.20-11.40 Перерыв 20 мин

11.40-13.00 **Круглый стол 3. Иммунные цитопении – «место встречи» гематологов, иммунологов, ревматологов**

«Не детская» история: цитопении как проявление ПИД у взрослых.

Д.м.н. Латышева Е.А., руководитель отделения иммунопатологии клиники ФГБУ
«ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России, доцент кафедры клинической
иммунологии факультета МБФ ГОУ ВПО РНИМУ им. Пирогова, 20 мин

Синдром Фишера-Эванса как маркер первичного иммунодефицита (ПИД) – диалог
гематолога и иммунолога.

Д.м.н. Латышева Е.А., руководитель отделения иммунопатологии клиники ФГБУ
«ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России, доцент кафедры клинической
иммунологии факультета МБФ ГОУ ВПО РНИМУ им. Пирогова;

к.м.н. Никулина О.Ф., Васильченкова П.И., Галимова М.Т., врачи-гематолог отд.
орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России; 20 мин.

Цитопенический синдром при врожденных и приобретенных формах
костномозговой недостаточности у взрослых.

К.м.н. Лучкин А.В., врач-гематолог отд. химиотерапии гемобластозов и депрессий
кроветворения с блоком трансплантация костного мозга и гемопоэтических
стволовых клеток, 20 мин.

Вторичные иммунные цитопении – опыт Московского Клинического
Научного Центра.

Д.м.н. Дудина Г.А., зав. отд. трансплантации костного мозга, гемопоэтических
стволовых клеток и высокодозной химиотерапии, зав. научным отделом
онкогематологии и вторичных иммунодефицитных заболеваний ГБУЗ МКНЦ имени
А.С. Логинова ДЗМ, 20 мин.

13.00-14.00 Перерыв 60 мин.

14.00-15.00 **Круглый стол 4. Миелодиспластический синдром (МДС) как междисциплинарная проблема**

МДС - современное состояние проблемы и причины ошибок в диагностике.

Д.м.н. Кохно А.В., зав. отд. диагностики и лечения гематологических заболеваний,
заведующий отд. клинко-диагностического отделения гематологии и миелоидных
неоплазий, 20 мин.

Клинические демонстрации.

Передельская А.Д., врач-гематолог отд. клинко-диагностического отделения
гематологии и миелоидных неоплазий; Васильченкова П.И., Финякина М.Н., врачи-
гематологи отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава
России; 30 мин.

Дискуссия, 10 мин.

15.00-15.40 Круглый стол 5. Острая порфирия – загадочная болезнь

Проблемы своевременной диагностики и лечения – есть ли прогресс?

К.м.н. Пищик Е.Г., зав. отд. неврологии ФГБУ «Консультативно-диагностический центр с поликлиникой» Управления делами Президента РФ, 15 мин.

Клинические демонстрации.

Галимова М.Т., Белякова А.Д., врачи-гематологи отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России; 15 мин.

Дискуссия. Панель экспертов, 10 мин

15.40-16.00 Перерыв 20 мин

16.00-17.00 Круглый стол 6. Разные актуальные вопросы

По следам ЕНА 2026: долгосрочные результаты и реальная практика применения иптакопана.

Д.м.н., проф. Птушкин В.В., главный внештатный специалист гематолог Департамента здравоохранения г. Москвы, заместитель главного врача по гематологии ГБУЗ ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ, 20 мин.

Клональное кроветворение.

Д.б.н., проф. Дризе Н.И., зав. лабораторией физиологии кроветворения ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.

Инновационный отечественный лекарственный препарат для заместительной ферментной терапии мукополисахаридоза 2 типа: от оригинальной идеи до клинических испытаний.

К.м.н. Пономарев Р.В., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.

Второй день, 26 сентября 2026 г, суббота (10.00 - 16.30)

10.00-12.40 **Круглый стол 7. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) как орфанное заболевание**

Иптакопан при ПНГ: проверено временем. Двухлетний опыт в России.

Д.м.н., проф. Кулагин А.Д., директор НИИ ДОГиТ им. Р. М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» Минздрава России, 20 мин.

Опыт лечения ПНГ в реальной клинической практике Московской области (МО).

Д.м.н. Митина Т.А., зав. отд. клинической гематологии и иммунотерапии, ведущий сотрудник МОНИКИ им. М.В. Владимирского, Главный внештатный специалист гематолог МО, 25 мин.

Опыт применения пэгцетакоплана у больных ПНГ с субоптимальным ответом на терапию С5-ингибиторами.

К.м.н. Никулина О.Ф., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.

Поражение почек при ПНГ – опыт гематолога.

Финякина М.Н., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 15 мин.

Поражение почек при ПНГ – взгляд нефролога.

К.м.н. Захарова Е.В., зав. нефрологическим отд. ГКБ им. С.П. Боткина, нефролог высшей категории, доцент кафедры нефрологии МГМСУ им А.И. Евдокимова, 15 мин.

ПНГ и аплазия костного мозга – что нового?

К.м.н. Фидарова З.Т., зав. отд. химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения с блоком трансплантация костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток, 15 мин.

Особенности стромальных клеток-предшественников костного мозга у больных ПНГ, зачем это клиницисту?

Д.б.н. Шипунова И.Н., ведущий специалист группы сопровождения клинико-биологических исследований, старший научный сотрудник лаборатории физиологии кроветворения, 15 мин.

Регресс ПНГ-клона – анализ клинических случаев и дискуссия.

Д.м.н. Гальцева И.В., зав. лаборатории иммунофенотипирования клеток крови и костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, и панель экспертов-гематологов, 30 мин

Дискуссия 5 мин.

12.40-13.00 **Перерыв 20 мин.**

13.00-14.20 **Круглый стол 8. Диагностика железодефицита - частая проблема редких заболеваний**

Диагностическое значение эритроцитарных индексов и сывороточных показателей обмена железа.

Д.м.н., Луговская С.А., проф. кафедры клинической лабораторной диагностики с курсом лабораторной иммунологии ФГАОУ РМАНПО МЗ РФ, в.н.с. ММНКЦ им. С.П.Боткина, 20 мин.

Внутривенные лекарственные препараты железа – смена парадигмы в лечении железодефицита?

К.м.н. Пономарев Р.В., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.

Если адекватная ферротерапия не эффективна, вы ошиблись с диагнозом (на клинических примерах).

Д.м.н., проф. Бакулина Н.В., зав. кафедрой внутренних болезней, нефрологии, общей и клинической фармакологии с курсом фармации ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России, 20 мин.

Клинические демонстрации

Васильченкова П.И., Галимова М.Т., Белякова А.Д., Фалчари В.В., врачи-гематологи отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

Дискуссия 20 мин

Перерыв 20 мин.

14.20-14.40

14.40-16.10 **Круглый стол 9. Абдоминальный синдром – «головная боль» гастроэнтерологов, гематологов, хирургов**

Абдоминальный болевой синдром: актуальные вопросы диагностики и лечения.

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, главный внештатный специалист-терапевт Минздрава России по Северо-Западному федеральному округу РФ, главный внештатный специалист-гастроэнтеролог Ленинградской области; 20 мин.

Абдоминальный синдром как манифестация неопухолевых заболеваний системы крови:

ПНГ – *Белякова А.Д., врач-ординатор отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 10 мин.*

острая порфирия – *Галимова М.Т., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 10 мин.*

внепеченочная портальная гипертензия - *к.м.н. Сысоева Е.П., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 10 мин.*

Хирургическое лечение осложнений внепеченочной портальной гипертензии – «Стоит ли овчинка выделки»?

Д.м.н. Данишян К.И., зав. отд. хирургии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 20 мин.

Клиническая демонстрация: «Стоит!»

Финякина М.Н., врач-гематолог отд. орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России; Батров П.А., врач-хирург отд. хирургии ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, 10 мин.

Дискуссия, 10 мин

16.10-16.30 **Итоги. Закрытие конференции**