



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



Национальное гематологическое общество

АНО «Метаболический центр»

**ПРОГРАММА**  
**I-ой научно-практической конференции**  
**«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У**  
**ВЗРОСЛЫХ, КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА»**  
**(ПОМП-2018)**



Дата проведения: 25-26 мая 2018 г.

Место проведения: Гостиница «Холидей ИНН Сокольники» (г. Москва, ул. Русаковская, 24)

**25 мая 2018 г.**

<b>8.30-9.00</b>	Регистрация участников
<b>9.00-10.00</b>	Открытие конференции: орфанные заболевания в РФ; 10 лет программе «7 нозологий» <i>В.Г. Савченко</i> , Академик РАН, Ген.Директор ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России <i>Д.А. Морозов</i> , д.м.н., профессор, Председатель Комитета по охране здоровья Государственной Думы РФ <i>Е.А. Максимкина</i> , д.ф.н., профессор, Директор Департамента лекарственного обеспечения и регулирования обращения медицинских изделий <i>Приветствие спонсоров</i>
<b>10.00-11.30</b> Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть I	
<b>10.00-10.45</b>	Диагностика и лечение болезни Гоше: 10 лет в программе «7 нозологий» <i>Е.А. Лукина</i>
<b>10.45-11.30</b>	Современная лабораторная диагностика и мониторинг болезни Гоше: реальность и планы <i>К.В. Савостьянов</i>
<b>11.30-12.00</b>	Перерыв, кофе
<b>12.00-14.00</b> Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть II	
<b>12.00–12.30</b>	Патогенез и клинические проявления поражения костно-суставной системы <i>К.А. Лукина</i>
<b>12.30–13.00</b>	Радиологические проявления поражений костно-суставной системы: обратимые и необратимые изменения (на клинических примерах) <i>Г.А. Яцык</i>
<b>13.00–13.30</b>	Хирургические и ортопедические аспекты болезни Гоше (на клинических примерах)

	<b><i>В.Е.Мамонов</i></b>
<b>13.30–14.00</b>	Туберкулез у пациентов с болезнью Гоше (клиническая демонстрация) <b><i>В.А. Хоменко</i></b>
<b>14.00-15.00</b>	Перерыв, обед
<b>15.00-18.00</b> <b>Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть III</b>	
<b>15.00–15.45</b>	Болезнь Гоше – в практике гастроэнтеролога <b><i>И.Г. Бакулин</i></b>
<b>15.45–16.00</b>	Беременность и болезнь Гоше <b><i>Е.П. Сысоева</i></b>
<b>16.00–18.00</b>	<b>Панельная дискуссия</b> (участники: <i>Лукина ЕА, Сметанина НС, Белогурова МБ, Сысоева ЕП, Клетенкова ГР, Максимова ЮВ, представители МЗ</i> ):  <ul style="list-style-type: none"> <li>- цели лечения болезни Гоше достигнуты. Что дальше?</li> <li>- сложные вопросы маршрутизации, организации медицинской помощи</li> <li>- неожиданные трудности перехода «детей» во «взрослые»</li> <li>- заключительное слово</li> </ul>

**26 мая 2018 г.**

<b>9.00-10.00</b>	<b>Образовательная лекция</b> Генетические аспекты полисистемных орфанных заболеваний <b><i>А.Ю. Асанов</i></b>
<b>10.00-12.00</b> <b>Круглый стол: «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия» (ПНГ)</b> <i>Модератор – Лукина Е.А.</i>	
<b>10.00-10.30</b>	Общие вопросы диагностики и лечения ПНГ, зарубежный и собственный опыт <b><i>В.В. Птушкин</i></b>
<b>10.30-12.00</b>	<b>Панельная дискуссия:</b> участники - Птушкин В.В., Михайлова ЕА, Сметанина НС, Цветаева НВ, Шилова ЕР, Никулина ОФ, Фидарова З.Т.  Нерешенные вопросы диагностики и лечения ПНГ (на клинических примерах): <ul style="list-style-type: none"> <li>- гетерогенность течения ПНГ</li> <li>- апластическая анемия и ПНГ: особенности течения и тактика лечения</li> <li>- значение сопутствующей патологии в прогнозе ПНГ</li> <li>- оценка риска тромботических осложнений при ПНГ и показания к назначению антикоагулянтной терапии</li> </ul>
<b>12.00-13.00</b>	Перерыв, обед
<b>13.00-15.30</b> <b>Круглый стол «Болезнь Фабри»</b> <i>Модератор – Лукина Е.А.</i>	
<b>13.00-13.30</b>	Современные подходы к дифференциальной диагностике, тактике ведения пациентов с болезнью Фабри в практике кардиолога <b><i>М.С. Харлап</i></b>

<b>13.30-14.15</b>	Механизмы тромбофилии у пациентов с болезнью Фабри <i>Н.И. Зозуля</i>
<b>14.15-15.30</b>	Демонстрация клинических случаев и дискуссия
<b>15.30-16.00</b>	Перерыв, кофе
<b>16.00-18.00</b>	<b>Круглый стол: «Разные актуальные вопросы»</b> <i>Модератор – Сметанина Н.С.</i>
<b>16.00-16.30</b>	Транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия: клиника, диагностика, лечение <i>О.Е. Зиновьева</i>
<b>16.30-17.15</b>	Вторичная перегрузка железом у больных с наследственной патологией эритрона: диагностика и лечение <i>Н.С. Сметанина</i>
<b>17.15-17.45</b>	Субстратредуцирующая терапия – 12-летний опыт лечения пациентов с болезнью Гоше в РФ <i>Е.А. Лукина</i>
<b>17.45-18.20</b>	Казуистика: учимся на клинических примерах (демонстрация клинических случаев, дискуссия)
<b>18.20-18.30</b>	<b>Заключительное слово. Закрытие конференции. Принятие резолюции</b>