

**Научно-образовательный семинар  
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ  
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА»**

Дата проведения: **2-3 октября 2020 г.**

Место проведения: Крым, г. Ялта, Алушкинское шоссе, 12а, Гостиница «Пальмира Палас»

Формат мероприятия: аудиторный с трансляцией

Регистрация участников с 8.30 до 9.30

**ПРОГРАММА СЕМИНАРА**

**2 октября 2020 г.**

**День 1: «Диагностика и лечение болезни Гоше в современных условиях»**

**9.30- 17.00 День 1: «Диагностика и лечение болезни Гоше в современных условиях»**

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

9.30 - 9.45 Приветствие. Организационные вопросы.  
Лукина Е.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России г. Москва

9.45 – 10.30 Болезнь Гоше, диагностика и лечение – современное состояние вопроса.  
*Лектор:* Лукина Елена Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

*Вопросы для обсуждения:* современное состояние диагностики и лечения болезни Гоше у взрослых

10.30 – 11.45 Поражение костно-суставной системы при болезни Гоше – собственный опыт более 10 лет клинических наблюдений в рамках государственной программы лечения:

- спектр клинических и радиологических проявлений заболевания
- обратимые и необратимые поражения костно-суставной системы
- оценка тяжести заболевания и контроль за эффективностью лечения

*Лектор:* Пономарев Родион Викторович, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

Лукина Кира Анатольевна, к.м.н., врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, заведующая отделом телемедицины ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

12.00 – 12.30 Заместительная ферментная терапия – мировой и собственный опыт.

*Лектор:* Пономарев Родион Викторович, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

*Вопросы для обсуждения:* прошлое и настоящее заместительной ферментной терапии болезни Гоше

12.30-14.00 Перерыв

14.00 – 14.20 Заместительная ферментная терапия – применение отечественной имиглюцеразы в лечении болезни Гоше в России.

*Лектор:* Сысоева Елена Павловна, кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

- 14.20 – 15.30 По итогам последней «Защиты заявок регионов на лечение пациентов с болезнью Гоше в 2021 г.»  
Разбор клинических случаев.  
Панель экспертов
- 15.30 – 16.00 Наблюдательное исследование по применению отечественной имиглюцеразы в лечении болезни Гоше в России в 2020-2021 гг.  
Зуев Евгений Васильевич, специалист отделения орфанных заболеваний, заведующая отделом телемедицины ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва
- 16.00 – 17.00 Дискуссия. Панель экспертов. Итоги 1 дня семинара.

**3 октября 2020 г.**

**День 2: «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) – патогенетическая терапия в новых условиях»**

**10.00-17.00 День 2: «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) – патогенетическая терапия в новых условиях»**

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

- 10.00 – 10.30 Гемолитические анемии: классификация и дифференциальная диагностика.  
*Лектор:* Цветаева Нина Валентиновна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва
- 10.30 – 11.00 ПНГ – современная концепция патогенеза и патогенетической терапии.  
*Лектор:* Латышев Виталий Дмитриевич, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва  
*Вопросы для обсуждения:* эффективность современной патогенетической терапии ПНГ
- 11.00 – 11.30 ПНГ – клиническая и лабораторная диагностика.  
*Лектор:* Гальцева Ирина Владимировна, кандидат медицинских наук, заведующая лабораторией иммунофенотипирования клеток крови и костного мозга, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва  
*Вопросы для обсуждения:* стандарт патогенетической терапии ПНГ
- 11.30 - 11.45 Перерыв
- 11.45 – 13.00 Фенотипический спектр вариантов течения ПНГ: от легкого субклинического до крайне тяжелого с жизнеугрожающими осложнениями (клинические демонстрации).  
*Лекторы:*  
Латышев Виталий Дмитриевич, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва  
Пономарев Родион Викторович, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва  
Никулина Ольга Федоровна, врач-гематолог, научный сотрудник отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва
- 13.00 – 14.00 Перерыв – обед
- 14.00 -15.30 Современная терапия ПНГ в Российской Федерации:  
- протокол исследования 3 фазы препарата Элизария

- многоцентровое наблюдательное исследование (Элизария)
- клинические примеры успешной терапии и проблем в лечении

*Лекторы:*

Лукина Кира Анатольевна, к.м.н., врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, заведующая отделом телемедицины ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

Зуев Евгений Васильевич, специалист отделения орфанных заболеваний, заведующая отделом телемедицины ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

Фидарова Залина Таймуразовна, к.м.н., врач-гематолог, научный сотрудник отделения интенсивной высокодозной химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

Латышев Виталий Дмитриевич, врач-гематолог отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

15.30 – 16.20 Спорные клинические ситуации (демонстрация клинических случаев) в свете новых клинических рекомендаций по диагностике и лечению ПНГ.

Панель экспертов. Дискуссия, вопросы/ответы.

16.20 - 17.00 Дискуссия. Вопросы/ответы. Закрытие конференции

