

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

Даты проведения: 23-24 мая 2024 г.

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

ПРОГРАММА КОНФЕРЕНЦИИ

Первый день, 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 «ПСПБГМУ 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 Раулизумаб 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., профессор 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., рук. 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 вит. 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 вит. В12 – не только гиперхромная макроцитарная анемия. *К.м.н. Пономарев Р.В., рук. 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

Второй день, 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 Гликозилсфингозин – в диагностике и контроле эффективности лечения болезни Гоше. *Д.б.н. Савостьянов К.В., рук. 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., рук. 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. Синицын 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 Эрлгейма-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*
- 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., рук. сектора изучения неопухолевых заболеваний системы крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России*
- 14.50-15.00 Дискуссия. Панель экспертов

Круглый стол 8: «Острые порфирии: новые и старые проблемы» 15.00- 15.45

- 15.00-15.30 Общие вопросы диагностики и лечения атак порфирии и их отдаленных последствий. *К.м.н. Пищик Е.Г., зав. отд. неврологии ФГБУ «Консультативно-диагностический центр с поликлиникой» Управления делами Президента РФ*
- 15.30-15.45 Клинические демонстрации

Перерыв 15.45-16.00

Круглый стол 9: «Разные актуальные вопросы» 16.00 - 17.00

- 16.00-16.20 Негативные паттерны при ведении пациента с метаболически ассоциированным стеатозом печени. *Д.м.н., Тарасова Л.В., зав. кафедрой госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И. Н. Ульянова», руководитель Республиканского гастроэнтерологического центра БУ «Республиканская клиническая больница» Минздрава Чувашской Республики*
- 16.20-16.40 Клиническая демонстрация
- 16.40-17.00 Как минимизировать дефекты оказания медицинской помощи - рекомендации эксперта. *К.м.н. Джулакян У.Л., Ученый секретарь, зав. Центром инновационного медицинского образования ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России*

Заккрытие конференции