

**Научно-практическая конференция**  
**«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ**  
**КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА» (ПОМП-2020)**

Дата проведения: **24 июля 2020 г.**

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

Формат мероприятия: аудиторный с трансляцией

Регистрация участников с 8.30 до 9.00

**ПРОГРАММА КОНФЕРЕНЦИИ**

**9.00 – 10.20 Круглый стол 1: «Болезнь Гоше, как модель»**

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

9.00 – 9.30    Болезнь Гоше – современное состояние вопроса.

*Лукина Е. А.*

9.30 –10.00    Заместительная ферментная терапия (ЗФТ) – мировой и собственный опыт.

*Пономарев Р. В.*

10.00 – 10.20    Дискуссия «Поддерживающий режим ЗФТ – для всех или есть исключения? ЗА и ПРОТИВ»

*Панель экспертов*

**10.20 – 11.45 Круглый стол 2: «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ): современное состояние диагностики и лечения»**

Председатель: Михайлова Е.А., доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник отделения интенсивной высокодозной химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

10.20 – 10.40    Современные представления о патогенезе ПНГ, патогенетическая терапия.

*Латышев В. Д.*

10.40 – 10.55    Лабораторная диагностика ПНГ сегодня.

*Гальцева И. В.*

10.55 – 11.35    Современная терапия ПНГ в Российской Федерации:

- протокол исследования 3 фазы препарата Элизария
- многоцентровое наблюдательное исследование (Элизария)
- клинические примеры успешной терапии и проблем в лечении

*Зуев Е. В., Лукина К. А., Латышев В.Д.*

11.35 – 11.45    Дискуссия (панель экспертов): обсуждение клинических рекомендаций 2020 г.

11.45 – 12.00 Перерыв. Кофе

### **12.00-13.30 Круглый стол 3: «Острые порфирии»**

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

Захарова Е.В., кандидат медицинских наук, заведующий отделением нефрологии ГБУЗ ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ, г. Москва

12.05 – 12.35 Острые порфирии: взгляд гематолога.

*Лукина Е. А.*

12.35 – 12.50 Алгоритм лабораторной диагностики.

*Панасенко М. Н.*

12.50 – 13.20 Клинические демонстрации:

- опыт невролога

- опыт нефролога

*Пищик Е. Г., Захарова Е. В.*

13.20 – 13.30 Дискуссия. Обсуждение клинических рекомендаций 2020 г.

*Панель экспертов.*

### **13.30-14.30 Круглый стол 4: «Тромботическая микроангиопатия как мультидисциплинарная проблема»**

Председатели: Зозуля Н.И., доктор медицинских наук, заведующий отделом коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва;

Цветаева Н.В., кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения орфанных заболеваний, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

13.30 – 13.50 Тромботическая микроангиопатия (ТМА) – современное состояние вопроса.

*Зозуля Н.И.*

13.50 – 14.20 Клинические демонстрации:

- Тромботическая микроангиопатия как дебют болезни Вильсона.

- Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура – варианты манифестации (у 20-летней роженицы и у 40-летней матери троих детей).

*Никулина О.Ф., Клебанова Е.Е., Пономарев Р.В., Цветаева Н.В.*

14.20 - 14.30 Дискуссия. Панель экспертов.

14.30 – 14.45 Перерыв. Кофе

#### **14.45 – 15.50 Круглый стол 5: «Гемохроматозы»**

Председатель: Сметанина Н.С., доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий, заместитель главного врача по лечебно-консультативной работе ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, г. Москва

14.45 -15.00 Обмен железа и вторичная перегрузка железом (вопросы патогенеза); ошибки диагностики гемохроматозов.

*Лукина Е. А.*

15.00-15.20 Вторичная перегрузка железом у пациентов с врожденными гемолитическими анемиями.

*Сметанина Н. С.*

15.20 – 15.40 Нарушения обмена железа у больных с апластической анемией и современная хелаторная терапия.

*Лучкин А. В., Михайлова Е.А.*

15.40 – 15.50 Дискуссия. Панель экспертов.

#### **15.50 – 17.00 Круглый стол 6: «Разные актуальные вопросы»**

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

Меликян А.Л., доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением стандартизации методов лечения, ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, г. Москва

15.50 -16.30 Мастоцитоз как мультидисциплинарная проблема:

- Современная концепция и классификация мастоцитозов;

- Клиническая и морфологическая диагностика системного мастоцитоза в НМИЦ гематологии на клинических примерах.

*Лукина К.А., Латышев В. Д., Чеботарев Д. И.*

16.30-16.50 Внепеченочная портальная гипертензия, как осложнение портальных тромбозов у больных с хроническими миелопролиферативными заболеваниями (кто лечащий врач: гематолог, гастроэнтеролог/гепатолог, портальный хирург, коагулолог?)

*Сысоева Е. П.*

16:50 – 17.00 Дискуссия, вопросы/ответы. Закрытие конференции.