

**Научно-образовательный семинар
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА: в фокусе болезнь Гоше и ПНГ»**

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

Формат мероприятия: он-лайн

ПРОГРАММА СЕМИНАРА

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

- 9.30 – 9.45 Открытие семинара.
- 9.45 – 10.15 Болезнь Гоше: диагностика и лечение – современное состояние вопроса.
Лукина Е. А.
- 10.15 – 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
Пономарев Р.В., Лукина К.А.
- Перерыв: 11.45-12.00*
- 12.00 – 12.30 Заместительная ферментная терапия – мировой и собственный опыт.
Пономарев Р. В.
- 12.30 – 12.50 Заместительная ферментная терапия – применение отечественной имиглюцеразы в лечении болезни Гоше в России.
Сысоева Е. П.
- 12.50 – 13.10 Наблюдательное исследование по применению отечественной имиглюцеразы в лечении болезни Гоше в России в 2020-2021 гг.
Зуев Е.В.
- 13.10 – 14.1 0 По итогам последней «Защиты заявок регионов на лечение пациентов с болезнью Гоше в 2021 г.» Разбор клинических случаев.
Панель экспертов
- 14.10 – 14.30 Дискуссия. Панель экспертов.
Итоги 1 дня семинара.

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

- 9.30 – 10.00 Гемолитические анемии: классификация и дифференциальная диагностика.
Цветаева Н.В.
- 10.00 –10.30 ПНГ – современная концепция патогенеза и патогенетической терапии.
Латышев В.Д.
- 10.30 – 11.00 ПНГ – клиническая и лабораторная диагностика.
Гальцева И.В.
- Перерыв: 11.00-11.15*
- 11.15 – 12.15 Фенотипический спектр вариантов течения ПНГ: от легкого субклинического до крайне тяжелого с жизнеугрожающими осложнениями (клинические демонстрации).
Латышев В.Д., Никулина О.Ф., Фидарова З.Т.
- 12.15 -13.00 Современная терапия ПНГ в Российской Федерации:
- протокол исследования 3 фазы препарата Элизария
- многоцентровое наблюдательное исследование (Элизария)
- клинические примеры успешной терапии и проблем в лечении
Лукина К. А., Зуев Е. В., Фидарова З.Т., Латышев В.Д.
- 13.00 – 14.20 Спорные клинические ситуации (демонстрация клинических случаев) в свете новых клинических рекомендаций по диагностике и лечению ПНГ.
Панель экспертов. Дискуссия, вопросы/ответы.
- 14.20 – 14.30 Заключительное слово. Закрытие семинара