|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения** **Российской Федерации****Национальное гематологическое общество****АНО «Метаболический центр»** | **gem_logo_rus-4** |

|  |  |
| --- | --- |
| **ПРОГРАММА****I-ой научно-практической конференции****«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ, КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА» (ПОМП-2018)** | **C:\Users\ponomarev.r\Desktop\3ed68575-3299-4c62-84d8-03a4339ef746.png** |
| **Дата проведения: 25-26 мая 2018 г.** |
| **Место проведения: Гостиница «Холидей ИНН Сокольники» (г. Москва, ул. Русаковская, 24)** |

**25 мая 2018 г.**

|  |  |
| --- | --- |
| **8.30-9.00** | Регистрация участников |
| **9.00-10.00** | Открытие конференции: орфанные заболевания в РФ; 10 лет программе «7 нозологий»***В.Г. Савченко***, Академик РАН, Ген. Директор ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России***Д.А. Морозов,*** д.м.н., профессор, Председатель Комитета по охране здоровья Государственной Думы РФ***Е.А. Максимкина***, д.ф.н., профессор, Директор Департамента лекарственного обеспечения и регулирования обращения медицинских изделий***Приветствие спонсоров*** |
| **10.00-11.30** **Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть I** |
| **10.00-10.45** | Диагностика и лечение болезни Гоше: 10 лет в программе «7 нозологий»***Е.А. Лукина***  |
| **10.45-11.30** | Современная лабораторная диагностика и мониторинг болезни Гоше: реальность и планы***К.В. Савостьянов***  |
| **11.30-12.00** | Перерыв, кофе |
| **12.00-14.00**  **Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть II** |
| **12.00–12.30** | Патогенез и клинические проявления поражения костно-суставной системы***К.А. Лукина***  |
| **12.30–13.00** | Радиологические проявления поражений костно-суставной системы: обратимые и необратимые изменения (на клинических примерах)***Г.А. Яцык*** |
| **13.00–13.30** | Хирургические и ортопедические аспекты болезни Гоше (на клинических примерах)***В.Е.Мамонов***  |
| **13.30–14.00** | Туберкулез у пациентов с болезнью Гоше (клиническая демонстрация)***В.А. Хоменко***  |
| **14.00-15.00** | Перерыв, обед |
| **15.00-18.00 Круглый стол: «Болезнь Гоше, как модель», часть III** |
| **15.00–15.45** | Болезнь Гоше – в практике гастроэнтеролога***И.Г. Бакулин***  |
| **15.45–16.00** | Беременность и болезнь Гоше***Е.П. Сысоева***  |
| **16.00–18.00** | **Панельная дискуссия** *(участники: Лукина ЕА, Сметанина НС, Белогурова МБ, Сысоева ЕП, Клетенкова ГР, Максимова ЮВ, представители МЗ):* - цели лечения болезни Гоше достигнуты. Что дальше? - сложные вопросы маршрутизации, организации медицинской помощи- неожиданные трудности перехода «детей» во «взрослые»- заключительное слово |

**26 мая 2018 г.**

|  |  |
| --- | --- |
| **9.00-10.00** | **Образовательная лекция**Генетические аспекты полисистемных орфанных заболеваний***А.Ю. Асанов***  |
| **10.00-12.00** **Круглый стол: «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия» (ПНГ)***Модератор – Лукина Е.А.* |
| **10.00-10.30** | Общие вопросы диагностики и лечения ПНГ, зарубежный и собственный опыт ***В.В. Птушкин***  |
| **10.30-12.00** | ***Панельная дискуссия***: 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):- гетерогенность течения ПНГ - апластическая анемия и ПНГ: особенности течения и тактика лечения- значение сопутствующей патологии в прогнозе ПНГ - оценка риска тромботических осложнений при ПНГи показания к назначению антикоагулянтной терапии |
| **12.00-13.00** | Перерыв, обед |
| **13.00-15.30 Круглый стол «Болезнь Фабри»***Модератор – Лукина Е.А.* |
| 13.00-13.30 | Современные подходы к дифференциальной диагностике, тактике ведения пациентов с болезнью Фабри в практике кардиолога***М.С. Харлап***  |
| **13.30-14.15** | Механизмы тромбофилии у пациентов с болезнью Фабри***Н.И. Зозуля***  |
| **14.15-15.30** | Демонстрация клинических случаев и дискуссия  |
| **15.30-16.00** | Перерыв, кофе |
| **16.00-18.00 Круглый стол: «Разные актуальные вопросы»***Модератор – Сметанина Н.С.* |
| **16.00-16.30** | Транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия: клиника, диагностика, лечение***О.Е. Зиновьева***  |
| **16.30-17.15** | Вторичная перегрузка железом у больных с наследственной патологией эритрона: диагностика и лечение***Н.С. Сметанина***  |
| **17.15-17.45** | Субстратредуцирующая терапия – 12-летний опыт лечения пациентов с болезнью Гоше в РФ***Е.А. Лукина***  |
| **17.45-18.20** | Казуистика: учимся на клинических примерах (демонстрация клинических случаев, дискуссия) |
| **18.20-18.30** | **Заключительное слово. Закрытие конференции. Принятие резолюции** |