



**Предварительная программа выездного научно-практического семинара
«ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ОРФАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ВЗРОСЛЫХ
КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА»**

7-8 октября 2022 г. г. Сочи, Красная Поляна

ПЕРВЫЙ ДЕНЬ, 7 октября 2022, пятница (08.00-15.00)

08.00 - 08.15 Приветствие. Вступительное слово

1. Болезнь Гоше, моноклональная гаммапатия и множественная миелома (08.15 – 10.15)

- a. Диагностика болезни Гоше: вчера, сегодня, завтра. Савостьянов К.В., 20 мин.*
- b. Нетипичные проявления болезни Гоше: моноклональная гаммапатия (обзор литературы и собственные наблюдения). Пономарев Р.В., 20 мин.*
- c. Малосекретирующие плазмоклеточные опухоли. Алгоритм диагностики и лечения. Мамаева Е.А., 20 мин.*
- d. Клинические демонстрации: болезнь Гоше и множественная миелома 20 мин*
- e. Дискуссия. Панель экспертов. 20 мин*

Перерыв – кофе, 15 мин

2. Бета-талассемия: прогресс в понимании проблемы (10.30 - 12.00)

- a. Современные представления о патогенезе анемии при талассемии (неэффективный эритропоэз) Грицаев С.В. 20 мин*
- b. Гемограмма, как скрининг в диагностике талассемий. Луговская С.А., 20 мин*
- c. Лечение трансфузионно-зависимой бета-талассемии у детей: какими они приходят к «взрослому» гематологу? Сметанина НС, 20 мин.*
- d. Клинические демонстрации. 15 мин.*
- e. Дискуссия. Панель экспертов. 15 мин*

Перерыв – кофе, 30 мин

3. Разные актуальные вопросы (12.30 – 14.30)

- a. Тромбофилия в практике гематолога. Зозуля Н.И., 20 мин.*
- b. Иммунная тромбоцитопения: нерешенные вопросы диагностики и лечения. Грицаев С.В., 20 мин.*
- c. Спленэктомия в практике гематолога - с точки зрения хирурга. Данишян К.И., 20 мин*
- d. Системный мастоцитоз – уже нередкое заболевание. Шуваев В.А. 20 мин*
- e. Дискуссия, панель экспертов, 20 мин*

4. Итоги дня, 14.30-15.00

Обед 15.30 – 17.00

ВТОРОЙ ДЕНЬ, 8 октября 2022, суббота (09.00-14.00)

1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ): успехи и неудачи лечения (09.00 – 11.00)

- a. Поражение почек при ПНГ. Кулагин А.Д., 20 мин*
- b. ПНГ и апластическая анемия (Михайлова ЕА, Фидарова ЗТ), 30 мин*
- c. Контроль активности МАК – что это дает клиницисту? Латышев В.Д., 20 мин*
- d. Внепеченочная портальная гипертензия у пациентов с ПНГ (с позиции гастроэнтеролога). Надинская М.Ю., 20 мин.*
- e. Клинические демонстрации. 10 мин.*
- f. Дискуссия. Панель экспертов. 20 мин.*

Перерыв – кофе, 30 мин

2. Диагностика и лечение порфирий (11.30 – 12.30)

- a. Острые порфирии - патогенез, клиника и лечение атаки, почему это следует повторять. Пономарев РВ, 20 мин.*
- b. Клинические демонстрации. 20 мин*
- c. Дискуссия. Панель экспертов. 20 мин*

3. Гистиоцитозы (12.30 – 13.30)

- a. Протокол лечения ГКЛ и БЭЧ (приглашение к сотрудничеству). Латышев В.Д., 20 мин.*
- b. Клинический случай ГКЛ – из практики нефролога. Захарова Е.В., 20 мин.*
- c. Дискуссия. Панель экспертов, 20 мин.*

Итоги дня. Заккрытие семинара (13.30 – 14.00)
