

**Конференция и Ш рабочее совещание аллергологов-иммунологов и гематологов РФ с международным участием  
«Первичные иммунодефициты и аутовоспалительные заболевания у детей и взрослых»**

**Члены научно-организационного комитета:**

Балашов Д.Н.  
Гатторно М.  
Ильина Н.И.  
Караулов А.В.  
Кондратенко И.В.  
Кузьменко Н.Б.  
Латышева Е.А  
Латышева Т.В.  
Масчан М.А.  
Минков М.  
Насонов Е.Л.  
Новичкова Г.А.  
Пампура А.Н.  
Першин Д.Е.  
Райкина Е.В.  
Родина Ю.А.  
Румянцев А.Г.  
Щербина А.Ю.  
Хаитов Р.М.  
Хаитов М.Р.

**Технический секретариат**

**Гуркина М.В.  
Нестеренко З.А.**

<i>День 1</i> <i>01.10.2020 г., четверг</i>		
<b>Время</b>	<b>Зал 1</b>	<b>Зал 2</b>
9:00 – 9:15	Открытие Приветственное слово Румянцев А.Г.	-
9:15 – 11:15	Пленарная сессия 1	
11:15 – 11:30	перерыв	
11:30 – 13:00	Пленарная сессия 2	
13:00 – 13:30	Перерыв, обед	
13:30 – 15:00	Инфекционные проявления ПИД и их контроль.	
15:00 – 15:15	перерыв	
15:15 – 16:45	Маски ПИД1	Диагностика ПИД 1
16:45 – 17:00	перерыв	перерыв
17:00 – 18.30	Аутовоспалительные заболевания	Диагностика ПИД 2

<i>День 2</i> <i>02.10.2020 г., пятница</i>		
<b>Время</b>	<b>Зал 1</b>	<b>Зал 2</b>
8:00 – 8:45	Юридические аспекты помощи пациентам с ПИД. При поддержке фонда Подсолнух	
9:00 – 11:00	Пленарная сессия 3	
11:00 – 11:15	Перерыв	
11:45 – 13.15	Ведение ПИД – от диагноза к выздоровлению. При поддержке CSL Behring	
13:15 –	обед	

13.45		
13:45 – 15:15	Маски ПИД2	
15.15 – 15:30	Перерыв	
15:30 – 17:00	Ведение ПИД1	
17:00 – 17:15	Перерыв	
17:15 – 18:45	ТГСК при ПИД	Встреча участников регистра ПИД

<i>День 1</i> <i>01.10.2020 г., четверг</i>		
<b>Время</b>	<b>Зал 1</b>	
9:00 – 9:15	Открытие Приветственное слово <b>Румянцев А.Г.</b> -академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, президент Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, Москва	
9:15 – 11:15	<b>Пленарная сессия 1</b> <b>Иммунология и аллергология в клинической практике</b> <b>Ильина Н.И.</b> д.м.н., профессор, заместитель директора по клинической работе, главный врач Института иммунологии ФМБА России <b>Масчан М.А.</b> д.м.н., профессор, заместитель генерального директора-директор Института молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)  Одной из основных задач сессии является освещение современных достижений фундаментальных исследований в иммунологии и аллергологии и их внедрение в клиническую практику. В ходе сессии будут представлены последние данные клинических и фундаментальных исследований в иммунологии, а также возможных перспективах фармакотерапии иммуноопосредованных заболеваний	
9:15-9:45	<b>Румянцев Александр Григорьевич</b> академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, президент ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	Тема: «Современные проблемы иммунологии и иммунотерапии заболеваний у человека»
9:45-10:15	<b>Ильина Наталья Ивановна</b> д.м.н., профессор, заместитель директора по клинической работе, главный врач Института иммунологии ФМБА России	Тема: «Аллергия сегодня: новые горизонты диагностики и лечения»
10:15-10:45	<b>Масчан Михаил Александрович</b> д.м.н., профессор, заместитель генерального директора-директор Института молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»	Тема: «Клеточные технологии в медицине»

		Минздрава России (Москва)	
	10:45-11:15	<b>Милен Минков</b> д.м.н., профессор педиатрии и главой клиники неонатологии, педиатрии и подростковой медицины Детской больницы Святой Анны Медицинского университета Вены (Вена, Австрия)	Тема: «Клинические варианты синдрома активации макрофагов»
11:15 – 11:30	Перерыв		
11:30 – 13:00	<p><b>Пленарная сессия 2</b> <b>Первичные иммунодефициты и синдромы иммунной дисрегуляции</b> <b>Председатели</b> <b>Насонов Е.Л.</b> академик РАН, д.м.н., профессор, президент Ассоциации ревматологов России, главный внештатный специалист ревматолог Минздрава России, научный руководитель ФГБУ «НИИР им. В.А. Насоновой» <b>Щербина А.Ю.</b> проф., д.м.н., заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва), заведующая отделением клинической иммунологии ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p> <p>Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) – это гетерогенная группа редких генетически обусловленных заболеваний с разнообразными нарушениями иммунной системы, которые клинически проявляются не только развитием тяжелых инфекционных осложнений, но и широким спектром аутоиммунных и аутовоспалительных проявлений, которые объединены термином «Иммунная дисрегуляция». Участникам сессии будут представлены основные достижения в диагностике симптомов иммунной дисрегуляции, выбора их оптимальной терапии и перспективы научных разработок в данной области иммунологии.</p>		
	11:30-12:00	<b>Щербина А.Ю.</b> проф., д.м.н., заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва), заведующая отделением клинической иммунологии ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России	Тема: «Первичные иммунодефициты: достижение и перспективы»

	(Москва)	
12:00-12:30	<b>Насонов Е.Л.</b> академик РАН, д.м.н., профессор, президент Ассоциации ревматологов России, главный внештатный специалист ревматолог Минздрава России, научный руководитель ФГБУ «НИИР им. В.А. Насоновой»	Тема: «Проблемы аутоиммунитета и аутовоспаления в ревматологии»
12:30-13:00	<b>М.Гатторно</b> , Институт им. Г. Гаслини, Генуя, Италия	Тема: «Аутовоспалительные заболевания»
13:00 – 13:30	Перерыв, обед	
13:30 – 15:00	<p><b>1.Инфекционные проявления ПИД и их контроль.</b> <b>Председатели</b> <b>Родина Ю.А.</b> к.м.н., врач аллерголог-иммунолог, отделение иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва) <b>Солопова Г.Г.</b> к.м.н., заведующая отделением инфекционного контроля ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p> <p>В представленной сессии участники изучат клинические особенности течения различных инфекционных осложнений при ПИДС, а также патогенетические механизмы предрасположенности к грибковым инфекциям, подходы к их лабораторной и инструментальной диагностике, ознакомятся с алгоритмом современной противогрибковой терапии. Отдельно будут изучены механизмы поствакцинального иммунитета у пациентов с ПИДС.</p> <p>Своевременная корректная интерпретация результатов физикального, инструментального и лабораторного обследований позволят правильно верифицировать характер инфекционных осложнений, подобрать оптимальную противoinфекционную терапию и в последующем избежать тяжелых мультиорганных осложнений в соматическом статусе пациента.</p>	
13:30-13:50	<b>Родина Ю.А.</b> к.м.н., врач аллерголог-иммунолог, отделения иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	Тема: «ПИД с предрасположенностью к грибковым инфекциям»

	13:50-14:10	<b>Солопова Г.Г.</b> к.м.н., заведующая отделением инфекционного контроля ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	Тема: «Грибковые инфекции при ПИД: подходы к диагностике и терапии»
	14:10-14:30	<b>Зиновьева Н.В.</b> к.м.н., заведующая Аллергологии и Иммунологии консультативно- диагностическим отделением ДГКБ№9 им. Сперанского (Москва)	Тема: «Клинический случай дефицита ИЛ12Р»
	14:30-14:45	<b>Костинова А.М.</b> врач ФГБУ ГНЦ „Институт иммунологии” ФМБА, Москва	Тема: «Иммуногенность квадριвалентной иммуноадьювантной вакцины против гриппа у здоровых и больных общей вариабельной иммунной недостаточностью»
	14:45-15:00	<b>Юхачева Д.В.</b> научный сотрудник «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	Тема: «Инфекционные и неинфекционные проявления хронической гранулематозной болезни»
15:00 – 15:15	Перерыв		
15:15 – 16:45	<p><b>2. Маски ПИД1</b></p> <p><b>Председатели</b></p> <p><b>Кондратенко И.В.</b>, проф., д.м.н., заведующий отделением клинической иммунологии и ревматологии РДКБ (Москва)</p> <p><b>Дерипапа Е.В.</b> к.м.н., врач-иммунолог-аллерголог отделения иммунологии, заведующая отделом оптимизации лечения иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p> <p>Участники сессии получают общие представления о клинических проявлениях иммунодефицитов, которые «скрываются» за масками других соматических заболеваний с поражением различных органов и систем, а также особенностях их диагностики и лечения. Тематика сессии заинтересует специалистов различных медицинских специальностей, так как основная роль в выявлении пациентов с ПИДС, как правило, принадлежит врачам неиммунологического профиля. Ранняя диагностика и адекватная терапия ПИДС позволят предотвратить развитие жизнеугрожающих осложнений, достичь стабильного общего состояния и улучшить качество жизни больных. Именно поэтому очень важна настороженность врачей различных специальностей в отношении этих заболеваний, а также преемственность в передаче для дообследования и</p>		

	лечения в отделениях иммунологического профиля.	
15:15-15:35	<b>Манто И.А.</b> м.н.с. отд. иммунопатологии взрослых клиники ФГБУ «ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России(Москва) 15 мин	Тема: «Гастроэнтерологические проявления у пациентов с ОВИН»
	<b>Пащенко О.Е.</b> доцент кафедры иммунологии РНИМУ им Пирогова, врач аллерголог- иммунолог, к.м.н. (Москва) <b>15 мин</b>	Тема: «Аутовоспалительные проявления ХГБ»
15:35-15:55	<b>Вахлярская С.С.</b> к.м.н., врач аллерголог-иммунолог отделения клинической иммунологии и ревматологии РДКБ (Москва) 15 мин	Тема: «Дефицит LRBA»
15:55-16:15	<b>Селезнева О.С.</b> врач аллерголог-иммунолог отделения детской гематологии и онкологии с х/т ГБУ РО «ОДКБ» (Ростов-на-Дону) 15 мин	Тема: «Гранулематозное поражение кожи при ПИД»
16:15-16:45	<b>Кондратенко И.В..</b> проф., д.м.н., заведующий отделением клинической иммунологии и ревматологии РДКБ (Москва) 30 мин	Тема: «Корреляция генотип-фенотип при ПИД»
16:45 – 17:00	Перерыв	
17:00 – 18.30	<b>3. Аутовоспалительные заболевания</b> <b>Председатели</b> <b>Гатторно М.</b> , Институт им. Г. Гаслини, Генуя, Италия <b>Щербина А.Ю.</b> проф., д.м.н., заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных	



<p>технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва), заведующая отделением клинической иммунологии ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p> <p>Аутовоспалительные синдромы (АВС) представляют собой разнородную группу генетически детерминированных заболеваний, в основе которых лежит нарушение регуляции механизмов воспаления. Участники узнают о имеющихся в настоящее время возможностях верификации различных аутовоспалительных синдромов, о механизмах развития, генетических аспектах, а также клинико-лабораторных данных и терапевтических подходах к лечению при различных нозологиях.</p>		
17:00-17:15	<p><b>Козлова А.Л.</b> к.м.н., старший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов, врач-ревматолог консультативного отделения, врач-педиатр отделения иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва). 20 мин</p>	<p>Тема: «Дефицит мевалонаткиназы – опыт одного центра»</p>
17:15-17:30	<p><b>Салугина С.О.</b> д.м.н., Ведущий научный сотрудник детского ревматологического отделения ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой». 20 мин</p>	<p>Тема: «Криопирин-ассоциированный периодический синдром»</p>
17:30-17:50	<p><b>Рамеев В.В.</b> к.м.н., ассистент кафедры внутренних, профессиональных болезней и пульмонологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ведущий научный сотрудник НОКЦ Нефрологии ПМГМУ им. И.М. Сеченова. 20 мин</p>	<p>Тема: «Периодическая» болезнь как модель аутовоспаления»</p>

	17:50-18:10	<b>Нестеренко З.А.</b> врач аллерголог-иммунолог ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва) 15 мин	Тема: «PSTPIP1-ассоциированный синдром»
	18:10-18:30	<b>Жогова О.В.</b> врач-ревматолог «Республиканской детской клинической больницы» Республики Крым 15 мин	Тема: «Аутовоспалительные заболевания среди крымско-татарского населения в Республике Крым: описание серии клинических случаев»

<i>День 1</i> <i>01.10.2020 г., четверг</i>	
<b>Время</b>	<b>Зал 2</b>
15:15 – 16:45	<p><b><u>5. Диагностика ПИД 1</u></b></p> <p>Председатели <b>Родина Ю.А.</b>, к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог старший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p> <p><b>Латышева Е.А.</b> д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения иммунопатологии клиники ФГБУ “ГНЦ “Институт иммунологии” ФМБА России, доцент кафедры клинической иммунологии факультета МБФ ГОУ ВПО РНИМУ им. Пирогова</p> <p>В представленной сессии участники изучат ключевые аспекты лабораторной диагностики ПИДС с помощью метода проточной цитометрии, ознакомятся с рядом функциональных тестов, патогномоничных для синдрома Вискотта-Олдрича и гемофагоцитарного синдрома, и особенностями их интерпретации, а также ознакомятся с результатами исследования TREC/KREC у пациентов с различными вариантами ПИДС и возможностью их применения в рутинной практике врача. Отдельно будут освещены особенности патоморфологической «симптоматики» лимфопролиферативных осложнений при ПИДС. Ранняя диагностика ПИДС позволяет своевременно подобрать комплексную таргетную терапию, включая необходимость проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, предотвратить риск развития тяжелых мультисистемных осложнений и улучшить прогноз на жизнь.</p>

	15:15-15:35	<b>Першин Д.Е.</b> врач КЛД лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)- 20 мин	Тема: «Алгоритм лабораторной диагностики ПИД»
	15:35-15:50	<b>Кулаковская Е.А.</b> биолог лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)- 15 мин	Тема: «Лабораторная диагностика синдрома Вискотта-Олдрича путем определения внутриклеточной экспрессии белка WASP»
	15:50-16:05	<b>Фадеева М.С.</b> врач КЛД лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 15 мин	Тема: «Алгоритм лабораторной диагностики пациента с подозрением на гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз»
	16:05-16:25	<b>Калинина Е.В. Ларин С.С.</b> к.б.н., зам. директора по научной работе Высшей школы молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 20 мин	Тема: «Определение ТРЕК\КРЕК для постнатальной диагностики ПИД»
	16:25-16:45	<b>Абрамов Д.С.</b> врач патологоанатом, ПАО, ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 20 мин	Тема: «Дифференциальная диагностика лимфопролиферативного синдрома при ПИД – взгляд патолога»
16:45 – 17:00	Перерыв		
17:00 – 18.30	<b><u>6. Диагностика ПИД 2</u></b> <b><u>Председатели</u></b> <b><u>Кузьменко Н.Б.</u></b> к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог, заведующая отделом эпидемиологии и мониторинга иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)		

<p><b>Райкина Е.В.</b> к.м.н., заведующая лабораторией молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)</p> <p>Участники изучат подходы к молекулярно-генетической диагностике (МГД) первичных иммунодефицитов, ознакомятся с особенностями МГД различных групп ПИДС, некоторыми генетическими феноменами, характерными для пациентов с врожденными дефектами иммунной системы. Смогут рационально использовать различные методы генетической диагностики в группе пациентов с ПИДС, интерпретировать заключения лабораторий. МГД является принципиально важным этапом для подтверждения диагноза пациентов с ПИДС, позволяя определить дальнейшую тактику ведения пациента, прогноз течения заболевания, возможности выявления стертых форм болезни в семье, проведение пренатальной диагностики.</p>		
17:00-17:20	<p><b>Кузьменко Н.Б.</b> к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог, заведующая отделом эпидемиологии и мониторинга иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)) 20 мин</p>	Тема: «Генетическая характеристика группы пациентов с ПИД»
17:20-17:35	<p><b>Райкина Е.А.</b> к.м.н., заведующая лабораторией молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))</p>	Тема: «Молекулярно-генетическая характеристика группы больных с ТКИН» 15 мин
17:35-17:50	<p><b>Мерсиянова И.</b> к.м.н., ст.н.с. лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)) 15 мин</p>	Тема: «Клиническое разнообразие и особенности ДНК-диагностики ПИД, связанных с мутациями в гене IKVKG (NEMO)»
17:50-18:10	<p><b>Курникова М.А.</b> к.м.н., ст.н.с. лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)) 15 мин</p>	Тема: «Варианты с неясной клинической значимостью: интриги и расследования»
18:10-18:20	<p><b>Алексеев М.Ю.</b> врач КЛД лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева 10 мин</p>	Тема: «Клинический случай: сдвиг инактивации X-хромосомы у девочки с агаммаглобулинемией»

	18:20-18:30	<b>Болков М.А.<sup>1</sup>, Тузанкина И.А.<sup>2</sup>.</b> <sup>1</sup> к.м.н., старший науч.сотрудник Института иммунологии и физиологии Уральского отделения РАН, <sup>2</sup> д.м.н., проф., ЗДН РФ, главный научный сотрудник Института иммунологии и физиологии УрО РАН) 10 мин	Тема: «Новые методы поиска кандидатных генов врожденных ошибок иммунитета в условиях практической медицины»
--	-------------	--	---

День 2 02.10.2020 г., пятница	
Время	Зал 1
8:00 – 8:45	<p><b><u>11. Юридические аспекты помощи пациентам с ПИД. При поддержке фонда Подсолнух</u></b>            Вопросы-ответы</p> <p>Одним из важных проектов благотворительного фонда «Подсолнух» является оказание правовой поддержки пациентов с первичными иммунодефицитами и аутоиммунными заболеваниями, так как в большинстве случаев пациенты сталкиваются с проблемами в льготном социальном обеспечении. В рамках сессии участники смогут задать вопросы, касающиеся защиты законных прав на лекарственное обеспечение, взаимодействие с врачами и органами государственной власти и др.</p>
9:00 – 11:00	<p><b><u>Пленарная сессия 3</u></b>  <b>Иммунология инфекции COVID19</b>  <b>Председатели</b>  <b>Караулов А.В.</b> д.м.н., академик РАН, профессор, заведующий кафедрой клинической иммунологии и аллергологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского Первого МГМУ имени И.М. Сеченова , заведующий лабораторией иммунопатологии Института молекулярной медицины  <b>Румянцев А.Г.</b> академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, президент Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, Москва</p>

<p>Коронавирус-2 тяжелого острого респираторного синдрома (SARS-CoV-2) – это новый коронавирус, который вызвал всемирную пандемию респираторного заболевания человека COVID-19, что привело к серьезной угрозе общественному здоровью и безопасности. Наряду с исследованиями вирусологии SARS-CoV-2, понимание фундаментальных физиологических и иммунологических процессов, лежащих в основе клинических проявлений COVID-19, жизненно важно для идентификации вируса и поиска эффективных методов лечения. Участники получают представление о механизмах иммунного ответа на SARS-CoV-2, знание о которых имеет решающее значение для применения соответствующих иммуномодулирующих методов лечения, а также узнают об особенностях течения заболевания у пациентов с первичными иммунодефицитами.</p>		
9:00-9:20	<p><b>Караулов Александр Викторович</b> д.м.н., академик РАН, профессор, заведующий кафедрой клинической иммунологии и аллергологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского Первого МГМУ имени И.М. Сеченова, заведующий лабораторией иммунопатологии Института молекулярной медицины</p>	<p>Тема: «Иммунный ответ при новой коронавирусной инфекции»</p>
9:20-09:50	<p><b>Румянцев Александр Григорьевич</b> академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, президент Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, Москва</p>	<p>Тема: «Научные вызовы и уроки клинической практики COVID-19»</p>
9:50-10:20	<p><b>Атауллаханов Фазоил Иноятович.</b> Научный руководитель Центра теоретических проблем Физико- химической фармакологии РАН, заведующий отделом биофизики НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, Профессор МГУ, МФТИ, член- корр.РАН, д.б.н., профессор</p>	<p>Тема: «Расстройства кинин-калликреиновой системы и гемостаза при COVID-19»</p>

	10:20-10:40	<b>Фомина Дарья Сергеевна,</b> Главный внештатный специалист аллерголог-иммунолог, Заведующая Центром аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ №52 ДЗМ», доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, к.м.н., доцент	Тема: «Биологическая терапия COVID-19: Теоретические основы и реальная клиническая практика»
	10:40-11:00	<b>Кан Н.Ю.</b> к.м.н., врач аллерголог-иммунолог ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва), 15 мин	Тема: «Течение и исходы коронавирусной инфекции у пациентов с ПИД»
11:00 – 11:15	Перерыв		
11:45 – 13.15	<b>4.Первичные иммунодефициты – от диагноза до выздоровления. При поддержке компании CSL Behring.</b> <b>Не подается для НМО</b> <b>Председатели Щербина А.Ю.</b> <b>Латышева Т.В.</b> д.м.н., профессор кафедры клинической аллергологии и иммунологии ФПДО МГМСУ Руководитель отделений иммунопатологии и интенсивной терапии клиники ФГБУ «ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России		
	11:45-12:00	<b>Асекретова Т.В.</b> Врач-гематолог ГБУЗ "Детская краевая клиническая больница" Министерства здравоохранения Краснодарского края (Краснодар)	Клинический случай – ребенок
	12:00-12:15	<b>Щербина А.Ю.</b> проф., д.м.н., заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва), заведующая отделением клинической иммунологии ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им.	Комментарии эксперта – Диагностика ПИД

		Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	
12:15-12:30	<b>Дерипапа Е.В.</b> к.м.н., врач аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)		Комментарии эксперта. Таргетная терапия ПИД
12:30-12:45	<b>Балашов Д.Н.</b> д.м.н., профессор, заведующий отделением ТГСК №2 "НМИЦ ДГОИ им.Дмитрия Рогачева", ведущий научный сотрудник отдела оптимизации лечения и профилактики осложнений ТГСК "НМИЦ ДГОИ им.Дмитрия Рогачева"(Москва).		Комментарии эксперта. ТГСК при ПИД
12:45-13:00	<b>Лунцов А.В.</b> к.м.н., Руководитель Республиканского Центра клинической иммунологии и аллергологии ГАУЗ «Республиканская клиническая больница МЗ РТ» (Казань)		Клинический случай – взрослый
13:00-13:15	<b>Латышева Т.В.</b> д.м.н., профессор кафедры клинической аллергологии и иммунологии ФПДО МГМСУ Руководитель отделений иммунопатологии и интенсивной терапии клиники ФГБУ «ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России (Москва)		Комментарии эксперта. НАО
13:15 – 13:45	Обед		
13:45 – 15:15	<b><u>7.Маски ПИД2</u></b> <b><u>Председатели</u></b> <b><u>Деордиева Е.А.</u></b> к.м.н. врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева		



<p><b>Швец О.А.;</b> к.м.н. врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева</p> <p>Участники ознакомятся с различными гематологическими проявлениями при ПИДС. Подробно будут охарактеризованы клинические и гематологические проявления WHIM синдрома и синдрома Швахмана-Даймонда. Какие гематологические проявления могут быть характерны для XLP. Как распознать синдром Фишера–Эванса под маской ПИДС.</p>		
13:45-14:00	<p><b>Деордиева Е.А.</b> к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин</p>	Тема: «WHIM синдром – опыт одного центра»
14:00-14:20	<p><b>Роппельт А.А.,</b> врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии, младший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 20 мин</p>	Тема: «Гематологические проявления XLP»
14:20-14:40	<p><b>Моисеева А.А.</b> врач аллерголог-иммунолог стационара кратковременного лечения НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин</p>	Тема: «Иммуногематологические проявления синдрома Швахмана-Даймонда»
14:40-15:00	<p><b>Кузьминова Ж.А.</b> Врач-гематолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения гематологических заболеваний НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин</p>	Тема: «Синдром Фишера-Эванса как маска первичного иммунодефицита»
15:00-15:15	<p><b>Бурлаков В.И.</b> врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии, младший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин</p>	Тема: «Клинический случай синдрома NAIAD»

15.15 – 15:30	Перерыв	
15:30 – 17:00	<p><b>8. Ведение ПИД</b>  <b>Председатели</b>  <b>Латышева Е.А.</b>, д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения иммунопатологии клиники ФГБУ “ГНЦ “Институт иммунологии” ФМБА России, доцент кафедры клинической иммунологии факультета МБФ ГОУ ВПО РНИМУ им. Пирогова</p> <p><b>Латышева Т.В.</b> д.м.н., профессор кафедры клинической аллергологии и иммунологии ФПДО МГМСУ  Руководитель отделений иммунопатологии и интенсивной терапии клиники ФГБУ “ГНЦ “Институт иммунологии” ФМБА России</p> <p>На сегодняшний день лечение первичных иммунодефицитных состояний является достаточно сложной задачей несмотря на то, что уже имеются немалые успехи в изучении патогенеза, диагностики и лечения различных ПИДС, тактика которых зависит непосредственно от формы иммунодефицита. Хотя единственными этиологическими видами терапии является ТГСК и генная терапия, существует большое количество терапевтических опций при различных нарушениях функции иммунной системы. В ходе сессии участники изучат подходы к выбору оптимальной терапии при таких ПИД, как наследственный ангионевротический отек и синдром Вискотта-Олдрича, узнают об эпидемиологических особенностях, клинических данных, результатах лечения пациентов с ПИД, а также доступности определённых препаратов в разных регионах РФ.</p>	
15:30 – 15:50	<p><b>Латышева Т.В.</b>  д.м.н., профессор кафедры клинической аллергологии и иммунологии ФПДО МГМСУ  Руководитель отделений иммунопатологии и интенсивной терапии клиники ФГБУ “ГНЦ “Институт иммунологии” ФМБА России</p>	<p>Тема: «НАО: наши знания и возможности лечения на сегодняшний день»</p>
15:50-16:10	<p><b>Латышева Е.А.</b>  д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения иммунопатологии клиники</p>	<p>Тема: «О сколько нам открытий чудных — или генетическое обследование пациентов ПИД старше 18 лет»</p>

		ФГБУ “ГНЦ “Институт иммунологии” ФМБА России, доцент кафедры клинической иммунологии факультета МБФ ГОУ ВПО РНИМУ им. Пирогова	
16:10-16:30	<b>Барычева Л.Ю.</b> д.м.н., профессор, заведующая кафедрой иммунологии с курсом ДПО СтГМУ, аллерголог-иммунолог ГБУЗ СК «Краевая детская клиническая больница» (Ставрополь) 15 мин		Тема: «Клинико-эпидемиологическая картина первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае»
16:30-16:45	<b>Кальметьева Л.Р.,</b> Пролыгина Д.Д., Хаматдинова З. Р. 10 мин к.м.н., врач аллерголог-иммунолог ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница» Минздрава Республики Башкортостан		Тема: «Опыт работы иммунологической службы многопрофильного стационара Республиканской детской клинической больницы»
16:40 – 17:00	<b>Хорева А.Л.</b> врач педиатр отделения иммунологии ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва) 15 мин		Тема: «Терапия тромбоцитопении при СВО»
17:00 – 17:15	Перерыв		
17:15 – 18:45	<p><b>10.ТГСК при ПИД</b></p> <p><b>Председатели</b></p> <p><b>Балашов Д.Н.</b> д.м.н., профессор, заведующий отделением ТГСК №2 "НМИЦ ДГОИ им.Дмитрия Рогачева", ведущий научный сотрудник отдела оптимизации лечения и профилактики осложнений ТГСК "НМИЦ ДГОИ им.Дмитрия Рогачева"(Москва).</p> <p><b>Скоробогатова Е.В.</b> д.м.н., заведующая отделением трансплантации костного мозга Российской детской клинической больницы (Москва).</p> <p>Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток вот уже несколько десятков лет является основным методом радикальной терапии пациентов с различными ПИД. Ввиду редкости ПИД создание единого</p>		

<p>протокола проведения ТГСК остается трудной задачей для каждой отдельной нозологии необходим соответствующий подход, что несомненно требует обмена опытом между разными центрами и подробного анализа представленных результатов. Участники сессии смогут проанализировать результаты проведения ТГСК при различных иммунодефицитах в Российской Федерации, узнают о подходах к выбору донора, источника ГСК, режима кондиционирования, метода профилактики РТПХ и сопроводительной терапии у пациентов с ПИД, в том числе при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе и тяжелой комбинированной недостаточности, результатах применения инфузии Т-клеток памяти у пациентов после аллогенной ТГСК в качестве потенциально эффективного способа обеспечения защиты от вирусных инфекций, а также используемые методы и параметры контроля качества трансплантата и дальнейшей иммунореконституции у пациентов с ПИД после ТГСК.</p>		
17:15-17:30	<p><b>Быкова Т.А.</b> к.м.н., заведующая отделением трансплантации костного мозга для детей с орфанными заболеваниями НИИ ДОГиТ им. Р.М.Горбачевой (Санкт-Петербург).</p>	<p>Тема: «Результаты аллогенной ТГСК у пациентов с ПИД. Опыт НИИДОГиТ им.Р.М.Горбачевой»</p>
17:30-17:45	<p><b>Кантулаева А.К.</b> научный сотрудник отдела оптимизации и лечения осложнений ТГСК</p>	<p>Тема: «Опыт проведения ТГСК при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе»</p>
17:45-18:00	<p><b>Скоробогатова Е.В.</b> д.м.н., заведующая отделением трансплантации костного мозга Российской детской клинической больницы (Москва).</p>	<p>Тема: «Гаплоидентичная ТГСК с циклофосфамидом у пациентов с ТКИН»</p>
18:00-18:15	<p><b>Султанова Э.Р.</b> врач-гематолог отделения ТГСК №2 ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p>	<p>Тема: «Исследование фармакокинетики антитимоцитарного глобулина у пациентов с ПИД»</p>
18:15-18:30	<p><b>Благов С.Л.</b> врач-гематолог отделения ТГСК №1 ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)</p>	<p>Тема: «Инфузии низких доз CD45RA-деплезированных донорских лимфоцитов у реципиентов ТГСК с незлокачественными заболеваниями»</p>

	18:30-18:45	<b>Ведмедская В.А.</b> биолог лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФБГУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)	Тема: «Контроль качества трансплантата и иммунная реконституция пациентов с ПИД после ТГСК»
--	-------------	---	---

<i>День 2</i> 02.10.2020 г., пятница		
<b>Время</b>	<b>Зал 2</b>	
17:15 – 18:45	<p><b><u>12.Встреча участников регистра ПИД</u></b>  Вопросы-ответы</p> <p>В 2016 году НАЭПИД объединила ведущие учреждения России в области иммунологии для разработки и ведения Регистра детей и взрослых с первичными иммунодефицитами. Целью регистра является сбор и анализ имеющейся информации по генетике, клинической картине и лечению иммунодефицитов. Создание регистра позволило обобщить эпидемиологические особенности пациентов с ПИД, выделить основные проблемы в диагностике и лечении пациентов с ПИД, оптимизировать протоколы лечения, что несомненно обуславливает повышение качества жизни пациентов, особенно в условиях большой страны с очень разнообразными региональными особенностями. Анной Александровной Мухиной подготовлен отчет по работе регистра ПИДС, в котором будут представлены краткие социально-демографические показатели, динамика роста регистра, количество пациентов по каждому региону РФ, а также ряд других вопросов.</p>	
	<b>Мухина А.А.</b> научный сотрудник отдела эпидемиологии и мониторинга первичных иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева» Минздрава России, врач-аллерголог-иммунолог НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева(Москва)	<b>Отчет о работе регистра ПИД РФ</b>

### **Пленарная сессия 1:**

#### **Иммунология и аллергология в клинической практике**

**Председатели Ильина Н.И. Масчан М.М.**

1. Румянцев Александр Григорьевич Современные проблемы иммунологии и иммунотерапии заболеваний у человека
2. Ильина Наталья Ивановна Аллергия сегодня: новые горизонты диагностики и лечения
3. Масчан М.М. Клеточные технологии в медицине
4. Милен Минков Клинические варианты синдрома активации макрофагов

Одной из основных задач сессии является освещение современных достижений фундаментальных исследований в иммунологии и аллергологии и их внедрение в клиническую практику. В ходе сессии будут представлены последние данные клинических и фундаментальных исследований в иммунологии, а также возможных перспективах фармакотерапии иммуноопосредованных заболеваний.

### **Пленарная сессия 2**

#### **Первичные иммунодефициты и синдромы иммунной дисрегуляции**

**Председатели Насонов Е.Л. Щербина А.Ю.**

1. Первичные иммунодефициты: достижение и перспективы Щербина А.Ю.
2. Насонов Е.Л. Проблемы аутоиммунитета и аутовоспаления в ревматологии
3. Аутовоспалительные заболевания М.Гатторно, Италия

Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) – это гетерогенная группа редких генетически обусловленных заболеваний с разнообразными нарушениями иммунной системы, которые клинически проявляются не только развитием тяжелых инфекционных осложнений, но и широким спектром аутоиммунных и аутовоспалительных проявлений, которые объединены термином «Иммунная

дизрегуляция». Участникам сессии будут представлены основные достижения в диагностике симптомов иммунной дисрегуляции, выбора их оптимальной терапии и перспективы научных разработок в данной области иммунологии.

### **Пленарная сессия 3**

#### **Иммунология инфекции COVID19**

##### **Председатели Караулов А.В. Румянцев А.Г.**

1. Караулов Александр Викторович. Иммунный ответ при новой коронавирусной инфекции
2. Румянцев Александр Григорьевич. Научные вызовы и уроки клинической практики COVID-19
3. Атауллаханов Фазоил Иноятович. Расстройства кинин-калликреиновой системы и гемостаза при COVID-19
4. Фомина Дарья Сергеевна. Биологическая терапия COVID-19: Теоретические основы и реальная клиническая практика
5. Кан Н.Ю. Течение и исходы коронавирусной инфекции у пациентов с ПИД.

Коронавирус-2 тяжелого острого респираторного синдрома (SARS-CoV-2) – это новый коронавирус, который вызвал всемирную пандемию респираторного заболевания человека COVID-19, что привело к серьезной угрозе общественному здоровью и безопасности. Наряду с исследованиями вирусологии SARS-CoV-2, понимание фундаментальных физиологических и иммунологических процессов, лежащих в основе клинических проявлений COVID-19, жизненно важно для идентификации вируса и поиска эффективных методов лечения. Участники получат представление о механизмах иммунного ответа на SARS-CoV-2, знание о которых имеет решающее значение для применения соответствующих иммуномодулирующих методов лечения, а также узнают об особенностях течения заболевания у пациентов с первичными иммунодефицитами.

### **Сессии**

#### **1. Инфекционные проявления ПИД и их контроль.**

##### **Председатели Родина Ю.А. Солопова Г.Г.**

**Родина Ю.А.** ПИД с предрасположенностью к грибковым инфекциям. (к.м.н., врач аллерголог-иммунолог, отделение иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)).

**Солопова Г.Г.** Грибковые инфекции при ПИД: подходы к диагностике и терапии. (к.м.н., заведующая отделением инфекционного контроля ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)).

**Зиновьева Н.В.** Клинический случай дефицита ИЛ12Р. (к.м.н., заведующая Аллергологии и Иммунологии консультативно-диагностическим отделением ДГКБ№9 им. Сперанского (Москва)).

**Костинова А.М.** Иммуногенность квадριвалентной иммуноадьювантной вакцины против гриппа у здоровых и больных общей вариабельной иммунной недостаточностью. 10 мин

В представленной сессии участники изучат клинические особенности течения различных инфекционных осложнений при ПИДС, а также патогенетические механизмы предрасположенности к грибковым инфекциям, подходы к их лабораторной и инструментальной

диагностике, ознакомятся с алгоритмом современной противогрибковой терапии. Отдельно будут изучены механизмы поствакцинального иммунитета у пациентов с ПИДС.

Своевременная корректная интерпретация результатов физикального, инструментального и лабораторного обследований позволят правильно верифицировать характер инфекционных осложнений, подобрать оптимальную противoinфекционную терапию и в последующем избежать тяжелых мультиорганных осложнений в соматическом статусе пациента.

## **2. Маски ПИД1**

**Председатели Кондратенко И.В., Дерипапа Е.В.**

1. **Манто И.А.** Гастроэнтерологические проявления у пациентов с ОВИН. (м.н.с. отд. иммунопатологии взрослых клиники ФГБУ «ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России(Москва)). 15 мин
2. **Пащенко О.Е.** Аутовоспалительные проявления ХГБ (доцент кафедры иммунологии РНИМУ им Пирогова, врач аллерголог-иммунолог, к.м.н.) 15 мин
3. **Вахлярская С.С.** Дефицит LRBA. (к.м.н., врач аллерголог-иммунолог отделения клинической иммунологии и ревматологии РДКБ (Москва)) 15 мин
4. **Селезнева О.С.** Гранулематозное поражение кожи при ПИД. (врач аллерголог-иммунолог отделения детской гематологии и онкологии с х/т ГБУ РО «ОДКБ» (Ростов-на-Дону)) 15 мин
5. **Кондратенко И.В.** Корреляция генотип-фенотип при ПИД. (проф., д.м.н., заведующий отделением клинической иммунологии и ревматологии РДКБ (Москва)) 30 мин

Участники сессии получают общие представления о клинических проявлениях иммунодефицитов, которые «скрываются» за масками других соматических заболеваний с поражением различных органов и систем, а также особенностях их диагностики и лечения. Тематика сессии заинтересует специалистов различных медицинских специальностей, так как основная роль в выявлении пациентов с ПИДС, как правило, принадлежит врачам неиммунологического профиля. Ранняя диагностика и адекватная терапия ПИДС позволят предотвратить развитие жизнеугрожающих осложнений, достичь стабильного общего состояния и улучшить качество жизни больных. Именно поэтому очень важна настороженность врачей различных специальностей в отношении этих заболеваний, а также преемственность в передаче для дообследования и лечения в отделениях иммунологического профиля.

## **3. Аутовоспалительные заболевания**

**Председатели Гатторно М., Щербина А.Ю.**

1. **Козлова А.Л.** Дефицит мевалонаткиназы – опыт одного центра. (к.м.н., старший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов, врач-ревматолог консультативного отделения, врач-педиатр отделения иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)). 20 мин
2. **Салугина С.О.** Криопирин-ассоциированный периодический синдром. 20 мин



**3. Рамеев В.В. «Периодическая» болезнь как модель аутовоспаления. 20 мин**

4. **Нестеренко З.А.** PSTPIP1-ассоциированный синдром (врач аллерголог-иммунолог ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)). 15 мин
5. **Жогова О.В.** Аутовоспалительные заболевания среди крымско-татарского населения в Республике Крым: описание серии клинических случаев. (врач-ревматолог «РДКБ» Республики Крым) 15 мин

Аутовоспалительные синдромы (АВС) представляют собой разнородную группу генетически детерминированных заболеваний, в основе которых лежит нарушение регуляции механизмов воспаления. Участники узнают о имеющихся в настоящее время возможностях верификации различных аутовоспалительных синдромов, о механизмах развития, генетических аспектах, а также клинико-лабораторных данных и терапевтических подходах к лечению при различных нозологиях.

**4. Первичные иммунодефициты – от диагноза до выздоровления. При поддержке компании CSL Behring. Не подается для НМО**

**Председатели Щербина А.Ю. Латышева Т.В.**

Клинический случай – ребенок Асекретова Т.В.

Комментарии эксперта – Диагностика ПИД Щербина А.Ю.

Комментарии эксперта. Таргетная терапия ПИД Дерипапа Е.В.

Комментарии эксперта. ТГСК при ПИД Балашов Д.Н.

Клинический случай – взрослый Лунцов А.В.

Комментарии эксперта. НАО Латышева Т.В.

**5. Диагностика ПИД 1**

Председатели Родина Ю.А., Латышева Е.А.

**Першин Д.Е.** Алгоритм лабораторной диагностики ПИД. (врач КЛД лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва))- 20 мин

**Кулаковская Е.А.** Лабораторная диагностика синдрома Вискотта-Олдрича путем определения внутриклеточной экспрессии белка WASP. (биолог лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 15 мин

**Фадеева М.С.** Алгоритм лабораторной диагностики пациента с подозрением на гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз. (врач КЛД лаборатории трансплантационной иммунологии и иммунотерапии гемобластозов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 15 мин

**Калинина Е.В. Ларин С.С.** Определение ТРЕК\КРЕК для постнатальной диагностики ПИД (к.б.н., зам. директора по научной работе Высшей школы молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 20 мин

**Абрамов Д.С.** Дифференциальная диагностика лимфопролиферативного синдрома при ПИД – взгляд патолога (врач патологоанатом, ПАО, ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва)) - 20 мин

В представленной сессии участники изучат ключевые аспекты лабораторной диагностики ПИДС с помощью метода проточной цитометрии, ознакомятся с рядом функциональных тестов, патогномичных для синдрома Вискотта-Олдрича и гемофагоцитарного синдрома, и особенностями их интерпретации, а также ознакомятся с результатами исследования TREC/KREC у пациентов с различными вариантами ПИДС и возможностью их применения в рутинной практике врача. Отдельно будут освещены особенности патоморфологической «симптоматики» лимфопролиферативных осложнений при ПИДС.

Ранняя диагностика ПИДС позволяет своевременно подобрать комплексную таргетную терапию, включая необходимость проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, предотвратить риск развития тяжелых мультисистемных осложнений и улучшить прогноз на жизнь.

## **6. Диагностика ПИД 2**

### **Председатели**

**Кузьменко Н.Б.** к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог, заведующая отделом эпидемиологии и мониторинга иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва)

**Райкина Е.В.** к.м.н., заведующая лабораторией молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))

**Кузьменко Н.Б.** Генетическая характеристика группы пациентов с ПИД. 20 мин (к.м.н., врач-аллерголог-иммунолог, заведующая отделом эпидемиологии и мониторинга иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))

**Райкина Е.А.** Молекулярно-генетическая характеристика группы больных с ТКИН 15 мин (к.м.н., заведующая лабораторией молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))

**Мерсиянова И.** Клиническое разнообразие и особенности ДНК-диагностики ПИД, связанных с мутациями в гене IKBKG (NEMO) 15 мин (к.м.н., ст.н.с. лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))

**Курникова М.А.** Варианты с неясной клинической значимостью: интриги и расследования. 15 мин (к.м.н., ст.н.с. лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Москва))

**Алексеев М.Ю.** Клинический случай: сдвиг инактивации X-хромосомы у девочки с агаммаглобулинемией. 10 мин (врач КЛД лаборатории молекулярной биологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева)

**Болков М.А.<sup>1</sup>, Тузанкина И.А.<sup>2</sup>.** Новые методы поиска кандидатных генов врожденных ошибок иммунитета в условиях практической медицины (<sup>1</sup>к.м.н., старший науч.сотрудник Института иммунологии и физиологии Уральского отделения РАН, <sup>2</sup> д.м.н., проф., ЗДН РФ, оглавный науч сотр.Института иммунологии и физиологии УрО РАН) 10 мин

Участники изучат подходы к молекулярно-генетической диагностике (МГД) первичных иммунодефицитов, ознакомятся с особенностями МГД различных групп ПИДС, некоторыми генетическими феноменами, характерными для пациентов с врожденными дефектами иммунной системы. Смогут рационально использовать различные методы генетической диагностики в группе пациентов с ПИДС, интерпретировать заключения лабораторий. МГД является принципиально важным этапом для подтверждения диагноза пациентов с ПИДС, позволяя определить дальнейшую тактику ведения пациента, прогноз течения заболевания, возможности выявления стертых форм болезни в семье, проведение пренатальной диагностики.

## **7. Маски ПИД2**

### **Председатели**

**Деордиева Е.А.** к.м.н. врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

**Швец О.А.**; к.м.н. врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

**Деордиева Е.А.** WHIM синдром – опыт одного центра; к.м.н. врач-аллерголог-иммунолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин

**Роппельт А.А** Гематологические проявления XLP.; 20 мин, врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии, младший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин

**Моисеева А.А.** Иммуногематологические проявления синдрома Швахмана-Даймонда врач аллерголог-иммунолог стационара кратковременного лечения НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачев, 15 мин

**Кузьминова Ж.А.** Синдром Фишера-Эванса как маска первичного иммунодефицита. врач гематолог, научный сотрудник отдела оптимизации лечения гематологических заболеваний НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин

**Бурлаков В.И.** Клинический случай синдрома NAIAD врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии, младший научный сотрудник отдела оптимизации лечения иммунодефицитов НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, 15 мин

Участники ознакомятся с различными гематологическими проявлениями при ПИДС. Подробно будут охарактеризованы клинические и гематологические проявления WHIM синдрома и синдрома Швахмана-Даймонда. Какие гематологические проявления могут быть характерны для XLP. Как распознать синдром Фишера –Эванса под маской ПИДС.

## **8. Ведение ПИД**

### **Председатели**

**Латышева Е.А.,**

## **Латышева Т.В.**

1. **Латышева Т.В.** НАО: наши знания и возможности лечения на сегодняшний день
2. **Латышева Е.А.** О сколько нам открытий чудных — или генетическое обследование пациентов ПИД старше 18 лет.
3. **Барычева Л.Ю.** Клинико-эпидемиологическая картина первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае 10 мин
4. **Кальметьева Л.Р.,** Пролыгина Д.Д., Хаматдинова З. Р. Опыт работы иммунологической службы многопрофильного стационара Республиканской детской клинической больницы 10 мин
5. **Хорева А.Л.** Терапия тромбоцитопении при СВО 15 мин

На сегодняшний день лечение первичных иммунодефицитных состояний является достаточно сложной задачей несмотря на то, что уже имеются немалые успехи в изучении патогенеза, диагностики и лечения различных ПИДС, тактика которых зависит непосредственно от формы иммунодефицита. Хотя единственными этиологическими видами терапии является ТГСК и генная терапия, существует большое количество терапевтических опций при различных нарушениях функции иммунной системы. В ходе сессии участники изучат подходы к выбору оптимальной терапии при таких ПИД, как наследственный ангионевротический отек и синдром Вискотта-Олдрича, узнают об эпидемиологических особенностях, клинических данных, результатах лечения пациентов с ПИД, а также доступности определённых препаратов в разных регионах РФ.

## **10.ТГСК при ПИД**

### **Председатели Балашов Д.Н. Скоробогатова Е.В.**

1. Быкова Т.А. Результаты аллогенной ТГСК у пациентов с ПИД. Опыт НИИДОГиТ им.Р.М.Горбачевой
2. Кантулаева А.К. Опыт проведения ТГСК при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе
3. Скоробогатова Е.В. Гаплоидентичная ТГСК с циклофосфамидом у пациентов с ТКИН
4. **Султанова Э.Р. Исследование фармакокинетики антитимоцитарного глобулина у пациентов с ПИД.**
5. **Благов С.Л. Инфузии низких доз CD45RA-деплементированных донорских лимфоцитов у реципиентов ТГСК с незлокачественными заболеваниями**
6. Ведмедская В.А. Контроль качества трансплантата и иммунная реконституция пациентов с ПИД после ТГСК

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток вот уже несколько десятков лет является основным методом радикальной терапии пациентов с различными ПИД. Ввиду редкости ПИД создание единого протокола проведения ТГСК остается трудной задачей для каждой отдельной нозологии необходим соответствующий подход, что несомненно требует обмена опытом между разными центрами и подробного

анализа представленных результатов. Участники сессии смогут проанализировать результаты проведения ТГСК при различных иммунодефицитах в Российской Федерации, узнают о подходах к выбору донора, источника ГСК, режима кондиционирования, метода профилактики РТПХ и сопроводительной терапии у пациентов с ПИД, в том числе при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе и тяжелой комбинированной недостаточности, результатах применения инфузии Т-клеток памяти у пациентов после аллогенной ТГСК в качестве потенциально эффективного способа обеспечения защиты от вирусных инфекций, а также используемые методы и параметры контроля качества трансплантата и дальнейшей иммунорекогнституции у пациентов с ПИД после ТГСК.

### **11.Юридические аспекты помощи пациентам с ПИД. При поддержке фонда Подсолнух**

Вопросы-ответы

Одним из важных проектов благотворительного фонда «Подсолнух» является оказание правовой поддержки пациентам с первичными иммунодефицитами и аутоиммунными заболеваниями, так как в большинстве случаев пациенты сталкиваются с проблемами в льготном социальном обеспечении. В рамках сессии участники смогут задать вопросы, касающиеся защиты законных прав на лекарственное обеспечение, взаимодействие с врачами и органами государственной власти и др.

### **12.Встреча участников регистра ПИД**

**Мухина А.А. Отчет о работе регистра ПИД РФ.** (научный сотрудник отдела эпидемиологии и мониторинга первичных иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева» Минздрава России, врач-аллерголог-иммунолог НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева(Москва))

Вопросы-ответы

В 2016 году НАЭПИД объединила ведущие учреждения России в области иммунологии для разработки и ведения Регистра детей и взрослых с первичными иммунодефицитами. Целью регистра является сбор и анализ имеющейся информации по генетике, клинической картине и лечению иммунодефицитов. Создание регистра позволило обобщить эпидемиологические особенности пациентов с ПИД, выделить основные проблемы в диагностике и лечении пациентов с ПИД, оптимизировать протоколы лечения, что несомненно обуславливает повышение качества жизни пациентов, особенно в условиях большой страны с очень разнообразными региональными особенностями. Анной Александровной Мухиной подготовлен отчет по работе регистра ПИДС, в котором будут представлены краткие социально-демографические показатели, динамика роста регистра, количество пациентов по каждому региону РФ, а также ряд других вопросов.