

Онлайн-школа
«Наследственные миастенические синдромы и аутоиммунная миастения»
14-15 мая 2021 г.

Организаторы:
Региональная общественная организация «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням»
Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»

День 1. Наследственные миастенические синдромы		
Время	Тема	Докладчик
14.00-14.05 5'	Открытие школы, вступительное слово член.-корр., директор МГНЦ профессор С.И. Куцев	
Сессия 1. Общие вопросы конгенитальных миастенических синдромов Будет рассмотрена структура и функция нервно-мышечного синапса, характеристики и функции белковых продуктов генов, ответственных за возникновение наследственных миастений; представлена классификация, полиморфизм конгенитальных миастений. Обсуждаются основные методы электродиагностики и дифференциальной диагностики врожденной миастении. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.		
14.05-14.35 30'	Классификация конгенитальных миастенических синдромов	Дадали Е.Л.
14.35-14.50 15'	Сложности дифференциальной диагностики конгенитальных миастений с другими нервно-мышечными болезнями	Шаркова И.В.
14.50-15.05 15'	Электродиагностика конгенитальной миастении:	Никитин С.С.
15.05-15.10 5'	Интерактивный опрос	
15.10-15.15 5'	Перерыв	

Сессия 2. Клинико-генетическая характеристика конгенитальных миастений

Представлены клинико-генетические характеристики наиболее часто встречающихся типов конгенитальных миастений в зависимости от уровня нарушения функции нервно-мышечной передачи на пре-/ постсинаптическом, синаптическом уровнях, а также при нарушении гликозилирования трансфераз. Представлен клинический разбор пациента с конгенитальной миастенией с демонстрацией всех этапов обследования и оценки состояния на фоне терапии. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.

Раздел 1. Пресинаптические врожденные миастении		
15.15-15.30 15'	Врожденная миастения 6-го типа, обусловленной мутацией в гене CHAT (OMIM: 254210)	Муртазина А.Ф.
15.30-15.45 15'	Врожденная миастения 25 типа, обусловленная мутациями в гене VAMP1 (SYB1) (OMIM:618323)	Дадали Е.Л.
15.45-16.05 20'	Гликогеноз II типа: настороженность при неспецифических мышечных жалобах* (*Доклад при поддержке компании Пфайзер. Баллы НМО не начисляются)	Никитин С.С. Муртазина А.Ф.
Раздел 2. Синаптическая врожденная миастения		
16.05-16.20 15'	Врожденная миастения 5-го типа, обусловленной мутацией в гене COLQ (OMIM: 603034)	Муртазина А.Ф.
Раздел 3. Миастения при нарушении гликозилирования трансфераз		
16.20-16.35 15'	Врожденная миастения 14 типа обусловленная мутацией в гене ALG2(OMIM: 616228)	Дадали Е.Л.
16.35-16.50 15'	Врожденная миастения 12 типа (OMIM:610542), обусловленная мутациями в гене GFPT1	Шаркова И.В.
16.50-16.55 5'	Интерактивный опрос	
16.55-17.05 10'	Перерыв	
Раздел 4. Постсинаптические врожденные миастении		
17.05-17.20 15'	Врожденная миастения 10-го типа (OMIM: 254300), обусловленная мутациями в гене DOK7	Муртазина А.Ф.

17.20-17.35 15'	Врожденная миастения 3В типа (ОММ:616322) обусловленная мутациями в гене CHRND	Шаркова И. В.
17.35-17.50 15'	Путь пациента с подтвержденным диагнозом врожденной миастении NB! Согласие матери и пациентки получено	Куклина Лета
17.50-17.55 5'	Дискуссия, интерактивный опрос	
17.55-18.05 10'	Перерыв	
<p align="center">Сессия 3. Ведение пациентов с конгенитальной миастенией, методы генетической диагностики</p> <p>Обсуждаются современные методы молекулярно-генетической диагностики, включая секвенирование нового поколения, рассматриваются сложности трактовки результатов генетического типирования, а также проблемы медико-генетического консультирования отягощенных семей. Рассмотрены современные подходы к ведению пациентов с конгенитальной миастенией. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.</p>		
18.05-18.20 15'	Подходы к лечению конгенитальной миастении	Никитин С.С.
18.20-18.40 20'	Современные методы молекулярно-генетической диагностики конгенитальной миастении	Боровиков А.О.
18.40-19.00 20'	Трактовка результатов молекулярно-генетических анализов. Медико-генетическое консультирование отягощенных семей	Спарбер П.А.
19.00-19.10 10'	Подведение итогов и закрытие 1-го дня конференции	
<p align="center">День 2. Аутоиммунная миастения</p> <p align="center">Сессия 1. Общие вопросы приобретенной миастении.</p> <p>Будут обсуждены современные представления о патогенезе аутоиммунной миастении, классификация и методы электродиагностики надежности нервно-мышечной передачи, представлен анализ способов иммунодиагностики и встречаемости основных типов антител. Представлен взгляд офтальмолога на особенности и специализированные методы</p>		

<p>диагностики глазной миастении и критерии дифференциальной диагностики. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.</p>		
10.00-10.20 20'	Патогенез и классификация и аутоиммунной миастении	Мельник Е.А.
10.20-10.40 20'	Электродиагностика надежности нервно-мышечной передачи: алгоритм обследования разных форм миастении.	Николаев С.Г.
10.40-11.00 20'	Специализированные методы офтальмологической диагностики глазной формой миастении	Ковалевская И.С.
11.00-11.15 15'	Сравнение разных методов иммунодетекции антител к АцХР, MuSK и кортактину у пациентов с глазной и генерализованной миастенией.	Лалин С.В.
11.15-11.30 15'	Встречаемость специфических и неспецифических антител при тимом-ассоциированных формах миастении и у пациентов с вариантами патологии тимуса.	Бардаков С.Н.
11.30-11.50 20'	Окулярная миастения: клинические, иммунологические и электрофизиологические особенности	Бардаков С.Н.
<p>Сессия 2. Ведение пациента с аутоиммунной миастенией</p>		
<p>Будут рассмотрены основные способы и эффективность медикаментозного и хирургического лечения аутоиммунной миастении в свете доказательной медицины, а также методы эфферентной терапии для снижения рисков обострения болезни и достижения долгосрочной ремиссии. Рассмотрены особенности течения и ведения миастении при беременности, международные рекомендации купирования миастенического криза, а также курация пациентов в условиях новой инфекции COVID19. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.</p>		
11.50-12.05 15'	Обзор международных рекомендации по купированию миастенического криза	Никитин С.С.
12.05-12.25 20'	Иммуносупрессивная терапия аутоиммунной миастении	Щербакова Н.И.
12.25-12.45 20'	Возможности методов эфферентной терапии	Соколов А.А. Бардаков С.Н.
12.45-13.00 15'	Оптимизация предоперационной подготовки и выбора хирургического доступа у больных новообразованиями вилочковой железы, ассоциированными с приобретенной миастенией.	Дмитриченко И.В.

13.00-13.15 15'	Эффективность тимэктомии при разных иммунопатогенетических формах миастении	Щербакова Н.И.
13.15-13.30 15'	Полная клинико-электрофизиологическая ремиссия или «стабильный пациент»	Струментова Е.С.
13.30-13.45 15'	Миастения и беременность	Хрущева Н.А.
13.45-14.05 20'	АТTR амилоидоз: настороженность при выявлении неспецифических нейрофизиологических изменений* (*Доклад при поддержке компании Пфайзер. Баллы НМО не начисляются)	Никитин С.С.
14.05-14.10 5'	Интерактивный опрос	
14.10-14.20	Общее обсуждение, закрытие школы	