

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»

<b>День 1. Наследственные миастенические синдромы</b>		
<b>Время</b>	<b>Тема</b>	<b>Докладчик</b>
14.00-14.05 5'	Открытие школы, вступительное слово член.-корр., директор МГНЦ профессор С.И. Куцев	
<b>Сессия 1. Общие вопросы конгенитальных миастенических синдромов</b>		
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.
14.35-14.55 15'	Сложности дифференциальной диагностики конгенитальных миастений с другими нервно-мышечными болезнями	Шаркова И.В.
14.55-15.10 15'	Электродиагностика конгенитальной миастении:	Никитин С.С.
15.10-15.25 15'	Ультраструктурные синаптические изменения при конгенитальной миастении – пока под вопросом	Бабакова Л.Л.
15.25-15.30 5'	Интерактивный опрос	
15.30-15.35	Перерыв	

5'		
<b>Сессия 2. Клинико-генетическая характеристика конгенитальных миастений</b>		
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.		
<b>Раздел 1. Пресинаптические врожденные миастении</b>		
15.35-15.50 15'	Врожденная миастения 6-го типа, обусловленной мутацией в гене CHAT (OMIM: 254210)	Муртазина А.Ф.
15.50-16.05 5'	Врожденные миастения 18-го типа в результате мутаций в гене SNAP25B (OMIM: 616330)	Лектор уточняется
<b>Раздел 2. Синаптическая врожденная миастения</b>		
16.05-16.20 15'	Врожденная миастения 5-го типа, обусловленной мутацией в гене COLQ (OMIM: 603034)	Лектор уточняется
<b>Раздел 3. Миастения при нарушении гликозилирования трансфераз</b>		
16.20-16.35 15'	Врожденная миастения обусловленная мутацией в гене ALG2 (OMIM: 616228)	Лектор уточняется
16.35-16.40 5'	Интерактивный опрос	
16.40-16.45 5'	Перерыв	
<b>Раздел 4. Постсинаптические врожденные миастении</b>		
16.45-17.00 15'	Врожденная миастения 4-го А типа (медленный канал, OMIM:605808) и 4-го В типа (быстрый канал, OMIM: 616324) обусловленная мутациями в гене CHRNI	Лектор уточняется
17.00-17.15 15'	Врожденная миастения 10-го типа, обусловленная мутациями в гене DOK7 (OMIM: 254300)	Муртазина А.Ф.

17.15-17.30 15'	Врожденная миастения 9-го типа, обусловленная мутациями в гене MuSK (OMIM: 616325)	Лектор уточняется
16.05-16.25 15'	Врожденная миастения 11-го типа, обусловленная мутациями в гене RAPSIN (OMIM: 616326)	Лектор уточняется
16.25-16.40 15'	Путь пациента с подтвержденным диагнозом врожденной миастении. NB! Согласие матери и пациентки получено	Куклина Лета
17.15-17.25	Дискуссия, интерактивный опрос	
17.25-17.30	Перерыв	
<b>Сессия 3. Ведение пациентов с конгенитальной миастенией, методы генетической диагностики</b>		
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.		
17.30-17.45 20'	Современные молекулярно-генетической диагностики конгенитальной миастении и трактовка полученных результатов	
17.45-18.05 15'	Подходы к лечению конгенитальной миастении	Никитин С.С.
18.05-18.15	Медико-генетическое консультирование отягощенных семей	
18.15-18.20	Подведение итогов и закрытие 1-го дня конференции	
<b>День 2. Аутоиммунная миастения</b>		
<b>Сессия 1. Общие вопросы приобретенной миастении.</b>		
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 диагностики глазной миастении и критерии дифференциальной диагностики. В рамках сессии будет проводиться интерактивный контрольный опрос полученных знаний.		
10.00-10.20	Патогенез и классификация и аутоиммунной миастении	Мельник Е.А.

20'		
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.	Лапин 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	Бардакова С.Н.
<b>Сессия 2. Ведение пациента с аутоиммунной миастенией</b>		
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.		
11.45-12.05 20'	Иммуносупрессивная терапия аутоиммунной миастении	Щербакова Н.И.
12.05-12.25	Возможности методов эфферентной терапии	Соколов А.А. Бардаков С.Н.
12.25-12.40 15'	Оптимизация предоперационной подготовки и выбора хирургического доступа у больных новообразованиями вилочковой железы, ассоциированными с приобретенной миастенией.	Дмитриченко И.В.
12.40-13.05 15'	Эффективность тимэктомии при разных иммунопатогенетических формах миастении	Щербакова Н.И.
13.05-13.20	Полная клинико-электрофизиологическая ремиссия или «стабильный пациент»	Струментова Е.С.

15'		
13.20-14.35 15'	Миастения и беременность	Хрущева Н.А.
14.35-14.50 15'	Обзор международных рекомендации по купированию миастенического криза	Никитин С.С.
14.50-15.00	Новая инфекция COVID-19 и миастения	Копишанская С.В.
15.00-15.05 5'	Интерактивный опрос	
15.05-15.10	Общее обсуждение, закрытие школы	