

# Школа нервно-мышечных болезней с курсом электромиографии

им. Б.М. Гехта

## Программа

9 апреля 2024 г.

**10:00-10:10** *Открытие школы*

**10:10-12:10** *Сессия 1*

**Генетические нервно-мышечные заболевания. Часть 1.**

**Председатели:** Член корр. РАН, проф. А.Б. Гехт, к.м.н. С.А. Курбатов, к.м.н. А.Ф. Муртазина, к.м.н. С.И. Дедаев.

**10:10-10:40** Загадки MATR3-ассоциированной миопатии: анализ серии случаев и данных литературы. Д.М. Субботин, к.м.н. А.Ф. Муртазина.

*В докладе рассматривается серия клинических наблюдений дистальной миопатии с разными фенотипическими проявлениями, затрудняющими проведение дифференциальной диагностики.*

**10:40-10:50** Обсуждение

**10:50-11:20** Эволюция фенотипических проявлений АСТА1-ассоциированной миопатии: разбор серии клинических наблюдений. А.С. Кучина, к.м.н. А.Ф. Муртазина.

*В докладе показана серия клинических наблюдений АСТА1-ассоциированной миопатии, которая в начальной стадии может проявляться лице-плече-лопаточным фенотипом, но по мере прогрессирования приобретает черты, не сходные с мышечной дистрофией Ландузи-Дежерина.*

**11:20-11:30** Обсуждение

**11:30-12:00** Молекулярно-генетическая диагностика при проксимальной слабости с высоким значением КФК. К.м.н. М.В. Булах.

*Многие наследственные нервно-мышечные заболевания протекают с преимущественным вовлечением проксимальных мышц конечностей и повышением КФК, что делает их*

*фенотипически трудно отличимыми друг от друга. В лекции пойдет речь о диагностическом подходе к пациенту с проксимальной мышечной слабостью и рассмотрены алгоритмы поиска причины*

**12:00-12:10** Обсуждение

**12:10-13:10** Сессия 2

**Симпозиум при поддержке компании Янссен, подразделения фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон». Баллы Совета НМО не начисляются.**

**Председатели: к.м.н. С.А. Курбатов, к.м.н. А.Ф. Муртазина, к.м.н. С.И. Дедаев.**

**12:10-12:35** Дифференциальный диагноз СМА в клинических примерах. К.м.н. С.А. Курбатов.

**12:35-12:40** Обсуждение

**12:40-13:05** Спинраза – 5 лет терапии пациентов со СМА: обзор мировой и российской клинической практики. К.м.н. Ю.А. Шпилюкова.

**13:05-13:10** Обсуждение

**13:10-14:10** Перерыв

**14:10-17:30** Сессия 3

**Генетические нервно-мышечные заболевания. Часть 2.**

**Председатели: к.м.н. С.А. Курбатов, к.м.н. А.Ф. Муртазина, к.м.н. С.И. Дедаев.**

**14:10-14:40.** Перспективы патогенетического лечение мышечных дистрофий. Мировой и Российский опыт. Д.м.н. Р.В. Деев.

*Мышечные дистрофии представляют собой фенотипически и генетически разнородную группу, включающую большое количество нозологических единиц. В лекции обсуждается накопленный отечественный и зарубежный опыт в диагностике и лечении этих заболеваний.*

**14:40-14:50** Обсуждение

**14:50-15:20** Клинико-молекулярные особенности прогрессирующей наружной офтальмоплегии. К.б.н. П.Г. Цыганкова, к.м.н. С.А. Курбатов.

*Доклад посвящен хронической прогрессирующей наружной офтальмоплегии (хПНО) достаточно давно известный врачам различных специальностей под названиями: прогрессирующая офтальмоплегия, офтальмоплегия «плюс» миопатия. Изучение природы этих состояний началось в 60-е гг. XX в., важной вехой явилось обнаружение в 1963 г. экстраядерной внутримитохондриальной ДНК (мтДНК) и идентификация у пациентов в 1988 г. протяженной единичной делеции мтДНК.*

**15:20-15:30** Обсуждение

**15:30-16:00** Что скрывается под ДЦП и ПЭП. К.м.н. С.А. Курбатов.

*Многие нервно-мышечные заболевания имеют врожденный характер и проявляются уже при рождении или в раннем детском возрасте, что нередко является причиной ложной постановки диагнозов ДЦП и ПЭП. В докладе рассмотрены основные моменты, позволяющие распознать нервно-мышечной патологии, проявляющуюся под масками этих диагнозов.*

**16:00-16:10** Обсуждение

**16:10-16:40** Наследственные заболевания под маской врожденной деформации стоп. Д.м.н., В.М. Кенис.

*В сообщении будут освещены основные вопросы этиологии и патогенеза нейрогенных деформаций стоп при нейро-ортопедических заболеваниях и синдромах у детей, в том числе при ДЦП, спина бифида, прогрессирующих нервно-мышечных заболеваниях. Будут представлены основные принципы консервативного и хирургического лечения нейрогенных деформаций стоп у детей, а также базовые аспекты ортезирования и реабилитации*

**16:40-16:50** Обсуждение

**16:50-17:20** Сложный случай диагностики митохондриального заболевания у ребенка. Ф.М. Бостанова, к.б.н. П.Г. Цыганкова.

*Спиноцеребеллярная атаксия 4 типа - редкая моногенная форма атаксии с широким спектром неврологических проявлений, различным возрастом дебюта и многообразием аномалий головного мозга, ассоциированная с биаллельными патогенными вариантами в гене VPS13D. Относительно недавно (с 2018г.) о патогенных вариантах в гене VPS13D последовательно сообщалось у пациентов с переменными неврологическими фенотипами, обычно с*

*преобладанием двигательных расстройств, включая атаксию, спастическую парализацию, спастическую атаксию, хорею, дистонию, тремор и судороги*

**17:20-17:30** Обсуждение

## **Школа нервно-мышечных болезней с курсом электромиографии**

**им. Б.М. Гехта**

**10 апреля 2024 г**

**10:00-12:40 Сессия 4**

***Ревматологические нервно-мышечные заболевания***

**Председатели: к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров, А.Н. Хелковская.**

**10:00-10:30** Синдром Шегрена, как причина нервно-мышечных заболеваний. А.А.

*Коломейчук. Синдром Шегрена является одной из достаточно частых ревматологических состояний, сочетающихся с неврологической патологией. В лекции рассмотрены основные моменты, на которые стоит обратить внимание клиницисту для своевременной диагностики данного заболевания*

**10:30-10:40** Обсуждение

**10:40-11:10** Дифференциальная диагностика при воспалительных миопатиях. А.Н.

*Хелковская-Сергеева.*

*Воспалительные миопатии могут представлять собой достаточно сложный диагноз для невролога, требующий своевременного подключения к лечению специалиста ревматолога. Поздняя постановка диагноза может приводить к серьезным осложнениям и уменьшает терапевтические возможности лечения.*

**11:10-11:20** Обсуждение

**11:20-11:50** Неврологические проявления васкулитов. Л.А. Гарзанова.

*Васкулиты представляют группу системных заболеваний, при которых стенка кровеносных сосудов вовлекается в воспалительный процесс, что приводит к нарушению*

*кровообращения тканей и органов с последующим нарушением их функции. Васкулиты являются возможной причиной неврологических проявлений, коррекция которых во многом зависит от возможности лечения основного заболевания.*

**11:50-12:00** Обсуждение

**12:00-12:30** Разбор клинического кейса. А.Н. Хелковская-Сергеева.

*Клинический разбор пациента с ревматологическим нервно-мышечным заболеванием, постановка диагноза у которого вызвала затруднения в связи с нетипичным течением*

**12:30-12:40** Обсуждение

**12:40-13:10** *Перерыв*

**13:10-15:20** *Сессия 5*

*Демиелинизирующие заболевания центральной и периферической нервной системы.*

**Председатели: профессор Н.В. Хачанова, профессор Н.В. Давыдовская,  
к.м.н. Н.Ш. Арзуманян**

**13:10-13:30** «Окно возможностей» в терапии рецидивирующего РС. Обоснование раннего назначения ТИР. Профессор Н.В. Давыдовская. *Доклад подготовлен при поддержке компании Мерк. Баллы Совета НМО не начисляются.*

**13:30-13:35** Обсуждение.

**13:35-13:55** Интерферонотерапия в рассеянном склерозе: кому, когда, как ?

К.м.н. Н.Ш. Арзуманян. *Доклад подготовлен при поддержке ООО Биокад. Баллы Совета НМО не начисляются.*

**13:55-14:00** Обсуждение.

**14:00-14:30** Клиническая практика: «нелинейный» подход к оценке «линий» ПИТРС. Проф. Н.А. Тоголян. *Доклад подготовлен при поддержке ООО «Новартис». Баллы Совета НМО не начисляются.*

**14:30-14:40** Обсуждение.

**14:40-15:10** Туннельные синдромы на фоне наследственной невропатии со склонностью к параличам от сдавления. Особенности течения, диагностика, подходы к лечению. Т.Е.

Халилова. *Наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления является*

*одной из возможных причин развития политуннельного синдрома. В докладе рассмотрены основные красные флаги, позволяющие заподозрить данное заболевание у пациента с туннельным синдромом, а также рассмотрены основные подходы к лечению таких пациентов.*

**15:10-15:20** Обсуждение.

**15:20-15:50** *Перерыв*

**15:50-17:10** *Сессия 6*

***Электромиографические методы исследования в диагностике заболеваний нервной системы.***

**Председатели: к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров.**

**15:50-16:20** *Диагностические ЭНМГ критерии туннельных нейропатий. О.В. Гильванова. Методы электронейромиографии в диагностике нервно-мышечных заболеваний занимают прочное положение и рассматриваются в качестве важного критерия постановки диагноза и дифференциальной диагностики между теми или иными нозологическими единицами. Доклад посвящен современным электрофизиологическим диагностическим критериям туннельных нейропатий.*

**16:20-16:30** Обсуждение

**16:30-17:00** *Эволюция клинико-электрофизиологических критериев диагностики синдрома Гийена-Барре. В.В. Лебедев.*

*Доклад посвящен основным клиническим и электрофизиологическим диагностическим критериям синдрома Гийена-Барре. В ходе доклада лектор представит основные клинические проявления синдрома Гийена-Барре, особенности лабораторной и инструментальной диагностики. Особое внимание будет уделено современным диагностическим критериям и вопросам дифференциальной диагностики.*

**17:00-17:10** Обсуждение.

**Школа нервно-мышечных болезней с курсом электромиографии**

**им. Б.М. Гехта**

**11 апреля 2024 г**

***10:00-13:10 Сессия 7.***

***Болевые синдромы.***

**Председатели: К.м.н. М.В. Глебов, к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров.**

**10:00-10:30** Фибромиалгия - почему болит, если не должно болеть? Современный взгляд на патогенез, диагностику и лечение. А.В. Бердникова.

*Доклад познакомит участников школы с актуальной проблемой диагностики и лечения фибромиалгии. В докладе лектор представит данные современной литературы о патогенезе, критериях диагностики, клинической картине, доказательных методах фармакотерапии и нелекарственного лечения фибромиалгии.*

**10:30-10:40** Обсуждение

**10:40-11:10** Интервенционные методы лечения болевых синдромов в неврологии. К.м.н. М.В. Глебов.

*В последние годы терапия острой и хронической боли претерпела значительные улучшения. Спектр противоболевой терапии растет быстрыми темпами, и в*

*дополнение к традиционным методам лечения появляются новые подходы в лечении различных болевых синдромов. Доклад посвящен интервенционным методам лечения болевых синдромов в неврологии, маршрутизации противоболевой помощи*

**11:10-11:20** Обсуждение

**11:20-11:50** Диагностический подход к тазовым болям. Е.П. Соколова.

*Современные представления о возникновении тазовой боли позволяют рассматривать ее как проблему медицины, касающуюся нескольких областей. Схожие механизмы могут быть вовлечены в формирование болевого синдрома при различных заболеваниях, что требует использования современных подходов к диагностике тазовой боли. Акцент в данном докладе сделан на значимости дифференциальной диагностики тазовой боли*

**11:50-12:00** Обсуждение

**12:00-12:30** Варианты ведения пациентов с острым мышечно-тоническим синдромом в нижней части спины на фоне дорсопатии. Проф. Е.Р. Баранцевич. *Лекция подготовлена при поддержке ООО «Хеель Рус», баллы Совета НМО не начисляются.*

**12:30-12:40** Обсуждение

**12:40-13:40** *Перерыв*

**13:40-17:00** *Сессия 8.*

**Реабилитация пациентов с болевыми синдромами и нервно-мышечными заболеваниями.**

**Председатели: к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров, К.В. Горбачев**

**13:40-14:10** Нарушение ходьбы при поражениях периферической нервной системы. К.В. Горбачев. *Нарушение ходьбы является одной из частых жалоб на приеме невролога. Вместе с тем, существует большое количество возможных причин для данной жалобы, что делает постановку правильного диагноза сложной проблемой. В докладе подробно и доступно рассмотрены основные принципы подхода к таким пациентам, описаны клинические нюансы и сделаны акценты на то, на что следует обратить особое внимание, чтоб не ошибиться в диагнозе*

**14:10-14:20** Обсуждение

**14:20-14:50** Реабилитация при хронической боли, сочетающейся с нейропатией. Т.А. Дураченко.

*Доклад знакомит участников школы с актуальной проблемой лечения и реабилитации*



*хронической боли у пациентов с патологией периферических нервов. Особое внимание будет уделено тактике ведения пациентов с хронической болью. В докладе лектор представит современные реабилитационные подходы в реальной клинической практике с учетом сопутствующей патологии*

**14:50-15:00** Обсуждение

**15:00-15:30** Нейропатия надлопаточного нерва после операции Латарже. А.Л. Габбасова.  
*Лекция посвящена методам терапии нейропатии надлопаточного нерва после операции Латарже. В ходе доклада будут обсуждаться существующие подходы терапии и реабилитации нейропатии надлопаточного нерва.*

**15:30-15:40** Обсуждение

**15:40-16:10** Комплексный регионарный болевой синдром. Реальность кистевого терапевта. А.Д. Овсянникова.  
*Комплексный регионарный болевой синдром является сложной клинической и диагностической проблемой. В настоящее время в литературе появляется все больше сообщений о данном заболевании. В докладе обсуждаются механизмы формирования комплексного болевого синдрома и современные взгляды на лечение и реабилитацию.*

**16:10-16:20** Обсуждение

**16:20-16:50** Реабилитационные подходы у пациентов с миопатиями. С.Л. Фомин.  
*В данной лекции освещаются вопросы реабилитации пациентов с миопатиями. Представлены данные по эффективности различных реабилитационных подходов в зависимости от нозологии, возраста дебюта первично-мышечного заболевания*

**16:50-17:00** Обсуждение

**17:00-17:10** *Заккрытие школы*