



Московский
клинический
научно-исследовательский центр

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ
«МОСКОВСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ А.С. ЛОГИНОВА,
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ» (ГБУЗ МКНЦ ИМЕНИ А.С. ЛОГИНОВА ДЗМ)
111123, г. Москва, ш. Энгельсово, д. 80, тел: ф 495 304 30 39, в 495 304 30 40, info@mknc.ru сайт: www.mknc.ru

«УТВЕРЖДАЮ»

Главный внештатный специалист
невролог Департамента
здравоохранения города Москвы
Шамалов

Н.А.
«24» 10 2024г.

**Программа
научно-практическая конференция с международным участием
«Нервно-мышечные болезни. Диагностические алгоритмы и доказательная
медицина».**

Дата проведения: 16 ноября 2024г.

Участники: врачи-неврологи, врачи функциональной диагностики, врачи ультразвуковой диагностики, ревматологи, генетики, терапевты, врачи общей практики

Мероприятие будет проходить очно МКНЦ им. А.С.Логина, г. Москва, ул. Новогиреевская, д 1, к 1

Организационный комитет:

Дегтерев Даниил Александрович — Заведующий неврологическим отделением ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логина ДЗМ, к.м.н.

Гильванова Ольга Валерьевна — Заведующая Центром нервно-мышечной патологии ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логина ДЗМ

Левицкий Глеб Николаевич. — генеральный директор «Клиника Глеба Левицкого», к.м.н., врач невролог

Лебедев Виталий Владимирович — врач-невролог, врач функциональной диагностики Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логина

Макашова Елизавета Сергеевна — врач-невролог Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логина ДЗМ, ФГАУ НМИЦ нейрохирургии им. Н.Н.

Бурденко

Михайлова Валентина Михайловна — врач-невролог МКНЦ им. А.С. Логина

Петроковская Анастасия Владимировна — врач Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логина

Актуальность проблемы

Образовательная потребность обусловлена необходимостью обучения врачей в области диагностики, лечения и ведения пациентов с различными нервно-мышечными заболеваниями. Врачи-неврологи, врачи функциональной диагностики, ортопеды, ревматологи и другие специалисты сталкиваются со сложностями в правильной диагностике нервно-мышечных заболеваний, таких как: аутоиммунные заболевания периферической нервной системы, миопатии, болезнь двигательного нейрона, наследственные нервно-мышечные заболевания и др. Трудность обусловлена мультисистемностью подхода к пациенту и не специфичностью жалоб и симптомов, а также большим количеством нюансов в интерпретации дополнительных методов исследования. Существует потребность в углубленном понимании диагностических алгоритмов и применении актуальных методов лечения пациентов с такими заболеваниями. Все это диктует необходимость непрерывного образования врачей в данной области, поскольку несвоевременно установленный диагноз и неадекватная терапия могут приводить к тяжелым последствиям.

Большой зал

10:00-10:05 Открытие пленарного заседания. Приветственное слово Хатьков И.Е. - д.м.н., профессор, академик РАН, главный внештатный специалист-онколог ДЗМ, председатель Московского онкологического общества, директор МКНЦ им. *Логонова А.С.*

10:05-12:00 СЕКЦИЯ "НЕЙРОН"

Модераторы:

Иллариошкин С.Н., Гильванова О.В., Дегтерев Д.А.

10:05-10:20 Доклад: «Ведение взрослых пациентов со СМА: от рекомендаций к практике». (при поддержке Рош) *Не начисляются баллы НМО.
Докладчик: *Иллариошкин С.Н.* — академик РАН, профессор, д.м.н., заместитель директора по научной работе ФГБНУ «Научный центр неврологии», директор Института мозга «ФГБНУ» Научный центр неврологии. заведующий кафедрой неврологии лечебного факультета МГМСУ им. А.И. Евдокимова, заслуженный деятель науки РФ.

Аннотация: Спинальная мышечная атрофия (СМА) заболевание, обусловленное генетическим дефицитом белка SMN. Ранняя диагностика, своевременное назначение патогенетической терапии СМА и мультидисциплинарный подход являются ключевыми факторами в ведении пациентов. На сегодняшний день существуют: диагностические проекты, клинические рекомендации, эффективные методы лечения. В докладе будут рассмотрены вопросы ведения больных СМА в свете клинических рекомендаций.

10:20-10:25 ответы на вопросы

10:25-10:40 Доклад: «Нюансы диагностики взрослых пациентов со СМА». (при поддержке Рош) *Не начисляются баллы НМО.

Докладчик: *Шаркова И.В.* — врач-невролог, д.м.н., в.н.с. НКО, профессор кафедры «Генетика неврологических болезней» ИВиДПО, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова».

Аннотация: СМА - наиболее частое из «редких заболеваний». Дебют заболевания может произойти в любом возрасте, при этом симптомы СМА схожи с симптомами других неврологических заболеваний. Это затрудняет диагностику СМА, приводит к отсроченному и/или неверному диагнозу. Доклад повышает уровень информированности/настороженности о СМА, мотивирует на диагностику в случае подозрений на наличие заболевания.

10:40-10:45 ответы на вопросы

10:45-11:00 Доклад: «Клинико-нейрофизиологические особенности прогнозирования прогрессирования БАС».

Докладчик: *Смирнова А.Ю.* — врач невролог, врач функциональной диагностики ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова» Минздрава России.

Соавтор(ы): *Дружинин Д.С.* — д.м.н., врач функциональной диагностики «Университетской клиники 3» Сеченовского университета, врач «Клиники нервно-мышечных болезней «НМБ», доцент кафедры неврологии с нейрохирургией и детской неврологией Ярославского медицинского государственного университета.

Аннотация: Боковой амиотрофический склероз – тяжелое быстро прогрессирующее некурабельное заболевание, вместе с тем степень прогрессирования отличается в разных группах пациентов. В докладе представлены возможности прогнозирования прогрессирования БАС.

11:00-11:05 ответы на вопросы

11:05-11:20 Доклад: «Теглютик (рилузол, суспензия для приема внутрь) — новые возможности модификации течения БАС» (при поддержке Италфармако)*Не начисляются баллы НМО.

Докладчик: *Левицкий Г.Н.* — генеральный директор «Клиника Глеба Левицкого», к.м.н., врач невролог

Аннотация: Теглютик — первый официально зарегистрированный рилузол в России. Препарат базовой терапии БАС, уменьшает глутаматную эксайтотоксичность и активность фосфодиэстераз. Дополнительные преимущества инновационной лекарственной формы препарата (суспензия для приема внутрь с дополнительной возможностью введения в гастростому). Замедление прогрессирования болезни на 12-18 месяцев.

11:20-11:25 ответы на вопросы

11:25-11:40 Доклад: «International Experience Tigtulik in ALS treatment». (при поддержке Италфармако). *Не начисляются баллы НМО .

Докладчик: Prof. Mónica Povedano - *IDIBELL Barcelona, Spain*

Аннотация: В данном докладе будет представлен зарубежный опыт применения препарата Теглютик (рилузол) в лечении бокового амиотрофического склероза (БАС). Будут рассмотрены клинические исследования, демонстрирующие эффективность и безопасность данного препарата, а также его влияние на качество жизни пациентов. Доклад нацелен на выявление перспективных направлений для дальнейших исследований и улучшения медицинской помощи пациентам с БАС.

11:40-11:45 ответы на вопросы

11:45-12:00 Доклад: «Использование НИВЛ при нервно-мышечных заболеваниях».

Докладчик: *Баймаканова Г.Е.* — д.м.н., пульмонолог, заведующая отделом пульмонологии ГБУЗ МКНЦ им. А.С.Логина ДЗМ

Аннотация: В докладе рассматривается применение неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ) в лечении нервно-мышечных заболеваний, таких как миастения gravis, боковой амиотрофический склероз. Эффективность НИВЛ в улучшении качества жизни, предотвращении респираторных осложнений и снижении смертности у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Будут представлены клинические данные о выборе оптимальных режимов вентиляции и мультидисциплинарном подходе к терапии..

12:00-12:20 ПЕРЕРЫВ

12:20-14:00 СЕКЦИЯ "СИНАПС"

Модераторы:

Ковальчук М.О., Макашова Е.С.

12:20-12:35 Доклад: «Трудности диагностики миастенического синдрома во взрослом возрасте. Клинический случай».

Докладчик: *Шаркова И.В.* — д.м.н., ведущий научный сотрудник (Научно-консультативный отдел), врач-невролог (Врачи - сотрудники научных подразделений ФГБНУ "МГНЦ").

Соавтор(ы): *Никитин С.С.* — профессор, д.м.н., заведующий кафедры генетики неврологических заболеваний ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», врач-невролог, врач функциональной диагностики

Аннотация: Диагностика наследственных миастенических синдромов не всегда проста, поскольку первые симптомы могут появляться не только с рождения, но и во взрослом возрасте. В докладе рассматриваются ключевые аспекты, затрудняющие своевременное выявление миастенического синдрома во взрослом возрасте. На основе клинического случая будут рассмотрены характерные проявления заболевания, методы диагностики и сложности, возникающие при дифференциальной диагностике для установления правильного диагноза.

12:35-12:40 ответы на вопросы

12:40-12:55 Доклад: «Ботулизм».

Докладчик: *Ковальчук М.О.* — к.м.н. врач невролог. Заведующая невр отделением ГKB им. Буянова

Аннотация: В данном докладе рассматриваются основные аспекты ботулизма — тяжелого пищевого отравления, вызванного токсином *Clostridium botulinum*.

Обсуждаются механизмы действия токсина, клинические проявления заболевания, включая неврологические симптомы и возможные осложнения. Особое внимание уделяется методам диагностики и лечения ботулизма.

12:55-13:00 ответы на вопросы

13:00-13:15 Доклад: «Лечение миастении ингибитором комплемента длительного действия». (при поддержке Астра-Зенека)*Не начисляются баллы НМО.

Докладчик: *Макашова Е.С.* — врач-невролог Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ, ФGAУ НМИЦ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко

Аннотация: Ингибиторы системы комплемента-новый класс препаратов, предложенных для лечения АХР-позитивной миастении гравис. В докладе будут представлены данные об эффективности и безопасности равализумаба в качестве стероидсберегающего препарата нового поколения.

13:15-13:20 ответы на вопросы

13:20-13:35 Доклад: «Птоз при нервно-мышечных заболеваниях».

Докладчик: *Мельник Е.А.* — к.м.н., ведущий научный сотрудник научно-консультативного отделения, доцент кафедры генетики неврологических болезней ИВиДПО, врач-невролог

Аннотация: В докладе будет представлен спектр приобретенных и наследственных нервно-мышечных заболеваний, при которых встречается птоз и глазодвигательные нарушения, рассмотрены ключевые клинические признаки для дифференциально-диагностического поиска.

13:35-13:40 ответы на вопросы

13:40-13:55 Доклад: «Неврологические осложнения терапии checkpoint-ингибиторов».

Докладчик: *Петроковская А.В.* — врач Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логинова

Аннотация: В докладе представлена современная классификация и патогенез поражения периферической нервной системы в контексте паранеопластических неврологических синдромов на фоне терапии checkpoint-ингибиторами.

Рассматриваются клинические проявления, особенности их диагностики и лечения.

13:55-14:00 ответы на вопросы

14:00-14:40 ПЕРЕРЫВ

14:40-16:40 СЕКЦИЯ "НЕРВ"

Модераторы:

Дегтерев Д.А., Гришина Д.А., Дружинин Д.С.

14:40-14:55 Доклад: «Регистр пациентов с хроническими дизиммунными нейропатиями ФГБНУ НЦН».

Докладчик: *Гришина Д.А.* — к.м.н., врач-невролог, врач функциональной диагностики, старший научный сотрудник, Руководитель Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ Научный центр неврологии.

Соавтор(ы): *Супонева Н.А.* — г.н.с., член-корреспондент РАН, профессор, д.м.н., директор «Института нейрореабилитации и восстановительных технологий ФГБНУ НЦН»

Аннотация: В докладе будут представлены результаты многолетней работы Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН по формированию Регистра пациентов с хроническими дизиммунными нейропатиями. Отдельно будет представлен анализ отдаленного катамнеза данной категории больных.

14:55-15:00 ответы на вопросы

15:00-15:15 Доклад: «Дефицитарные и токсические полинейропатии: алгоритм диагностики, клинические примеры».

Докладчик: Дружинин Д.С. — д.м.н., врач функциональной диагностики «Университетской клиники 3» Сеченовского университета, врач «Клиники нервно-мышечных болезней «НМБ», доцент кафедры неврологии с нейрохирургией и детской неврологией Ярославского медицинского государственного университета

Аннотация: В работе рассмотрены вопросы клинической картины, особенности течения полинейропатий на фоне дефицита витаминов В1, В12, которая развивается у пациентов после серьезных резекций желудка. Отдельно рассматриваются типы нейропатий у пациентов с токсическим поражением.

15:15-15:20 ответы на вопросы

15:20-15:35 Доклад: «Особенности дифференциальной диагностики транстиретиновой амилоидной полинейропатии. Перспективные возможности терапии». (при поддержке Астра Зенека)*Не начисляются баллы НМО .

Докладчик: Дегтерев Д.А. — к.м.н., заведующий отделением неврологии ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ, врач невролог, врач рентген-эндоваскулярной диагностики и лечения (РЭДЛ).

Соавтор(ы): Михайлова В.А. — врач-невролог и врач рентген-эндоваскулярной диагностики и лечения (РЭДЛ) МКНЦ им. А.С. Логинова.

Аннотация: Транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия (ТТР-САП) - это редкое, наследственное и прогрессирующее системное заболевание, в основе которой лежит отложение измененного белка транстиретина в эндоневрии. ТТР-САП протекает, как классический вариант сенсо-моторной полиневропатии с зависящим от длины нервных волокон поражением, что делает её фенотипически сходной с полиневропатиями отличного от неё патогенеза. Важность ранней и точной диагностики ТТР-САП обусловлена современными возможностями таргетной терапии.

15:35-15:40 ответы на вопросы

15:40-15:55 Доклад: «Место медицинской реабилитации в ведении пациентов с редкими неврологическими заболеваниями».

Докладчик: Танатарова А.М. — врач-невролог ГАУЗ МНПЦ МР ВСМ им. Спасокукоцкого ДЗМ.

Соавтор(ы): Сичинава Н.В.

Аннотация: В статье освещены вопросы роли реабилитационных мероприятий в лечении редких неврологических заболеваний, как болезнь Хираямы и синдром ригидного человека, на примере двух клинических случаев. Проведена оценка клинических результатов с использованием нейрофизиологического тестирования, а также оценка реабилитационного статуса и реабилитационного потенциала с применением международной классификация функционирования. .

15:55-16:00 ответы на вопросы

16:00-16:15 Доклад: «Критерии демиелинизирующих полинейропатий». (при поддержке Моснейро) *Не начисляются баллы НМО .

Докладчик: Лебедев В.В. — врач-невролог, врач функциональной диагностики Центра нервно-мышечной патологии МКНЦ им. А.С. Логинова

Аннотация: Для уточнения формы полиневропатии и правильной дальнейшей тактики ведения пациента требуется определить первичное поражение (демиелинизирующее или аксональное). Основным методом ответить на этот вопрос является исследование проведения по нервам. В докладе будут представлены тонкости современных

критериев демиелинизирующих полиневропатий и возможности оптимизации работы с аппаратами ЭНМГ для ускорения работы.

16:15-16:20 ответы на вопросы

16:20-16:35 Доклад: «Моноклональные гаммапатии клинического значения в неврологической практике».

Докладчик: *Михайлова В.А.* — врач-невролог и врач рентген-эндоваскулярной диагностики и лечения (РЭДЛ) МКНЦ им. А.С. Логинова.

Аннотация: Моноклональные гаммапатии клинического значения представляют собой новую концепцию, которая начала активно обсуждаться с 2018 года. Этот термин используется в случаях доброкачественных моноклональных гаммапатий с повреждением систем органов, вплоть до жизнеугрожающих состояний. В ходе доклада будут рассмотрены критерии диагностики поражений нервной системы и стратегии к наблюдению и лечению пациентов.

16:35-16:40 ответы на вопросы

16:40-17:00 ПЕРЕРЫВ

17:00-18:40 СЕКЦИЯ "МЫШЦА"

Модераторы:

Муртазина А.Ф., Курбатов С.А.

17:00-17:15 Доклад: «Клинический случай болезни Помпе под маской гепатита».

(при поддержке Санофи) *Не начисляются баллы НМО .

Докладчик: *Гильванова О.В.* — заведующая Центром нервно-мышечной патологии ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ.

Соавтор(ы): *Михайлова В.А., Дегтерев Д.А., Лебедев В.В., Петроковская А.В., Макашова Е.С.*

Аннотация: Болезнь Помпе – одно из немногих генетических нервно-мышечных заболеваний, имеющее эффективное лечение, что обуславливает ее актуальность. Мы представляем случай болезни Помпе у пациента, которого наблюдали по поводу «гепатита неясного генеза».

17:15-17:20 ответы на вопросы

17:20-17:35 Доклад: «Транскриптомика как уточняющий подход для диагностики миопатий: плюсы и минусы».

Докладчик: *Гусев О.* — Руководитель Группы "Молекулярная Биомиметика", LIFT Центр, Москва; Профессор, Факультет Data Science in Medicine, университет Джунтендо, Токио, Япония.

Аннотация: Транскриптомика - полногеномная оценка экспрессии РНК - является одним из перспективных направлений позволяющих значительно расширить инструментарий для идентификации казуальных мутаций в клинической практике. В докладе будут рассмотрены как фундаментальные знания о природе дифференциальной работы генов в мышцах человека, так и приведены примеры эффективного использования мультиомиксного анализа в генетической диагностике миопатий.

17:35-17:40 ответы на вопросы

17:40-17:55 Доклад: «Сложности дифференциальной диагностики нервно-мышечных болезней с дистальным мышечным дефицитом».

Докладчик: *Муртазина А.Ф.* — к.м.н., заведующая лабораторией нейрогенетики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»

Аннотация: Исторически выделяют две группы нервно-мышечных заболеваний, связанных с поражением нижних мотонейронов или моторных волокон периферических нервов и проявляющихся преимущественно дистальным фенотипом: дистальные спинальные мышечные атрофии и дистальные моторные нейропатии. Генетическое

разнообразии и фенотипическая схожесть этих состояний неизбежно ставит перед специалистом вопрос установления уровня поражения и формулирования окончательного диагноза. При этом возникает необходимость дифференциальной диагностики не только этих двух групп состояний между собой, но также с группой дистальных миопатий. В докладе будут обсуждаться клинические проявления и вопросы молекулярно-генетической диагностики разных нервно-мышечных болезней, сопровождающихся изолированным двигательным дефицитом преимущественно дистального распределения, с приведением клинических примеров.

17:55-18:00 ответы на вопросы

18:00-18:15 Доклад: «Эффективность МРТ в оценке состояния мышечной ткани: современный взгляд».

Докладчик: Казаков Д.О. — Врач лучевой диагностики, Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России

Аннотация: Доклад рассматривает актуальность использования магнитно-резонансной томографии (МРТ) для оценки состояния мышечной ткани. В ходе доклада рассматривается современный подход к применению МРТ в диагностике и мониторинге различных нервно-мышечных заболеваний. Будут представлены основные преимущества и недостатки метода, а также примеры успешного использования МРТ в клинической практике. Предполагается обсуждение перспектив развития данной техники и её влияния на современную медицинскую практику.

18:15-18:20 ответы на вопросы

18:20-18:35 Доклад: «Куда прячется слабость при болезни Помпе?». (при поддержке Санофи) *Не начисляются баллы НМО .

Докладчик: Курбатов С.А. — с.н.с. НИИ ЭБМ ВГМУ им.Н.Н.Бурденко, Воронеж; Доцент кафедры неврологии СГМУ им. В.И.Разумовского, Саратов; врач-генетик, невролог, врач функциональной диагностики ООО «Здоровый Ребенок», г.Воронеж

Аннотация: Болезнь Помпе с поздним началом (БППН) редкое аутомно-рецессивное заболевание, причина которого в накоплении гликогена в лизосомах и последующем поражении различных тканей, но преимущественно скелетных мышц. Слабость при БППН может появиться в любом возрасте и локализации, и исподволь пропускается врачами в связи медленным прогрессированием симптомов. Задержка в постановке диагноза БППН после появления моторного дефицита повсеместно составляет более 6 лет, что снижает эффективность патогенетического лечения. В докладе будут рассмотрены маски скрывающие слабость у пациентов с БППН на клинических примерах и подходы своевременной диагностики БППН.

18:35-18:40 ответы на вопросы

Малый зал

Мастер-классы

10:05-11:05 Мастер класс "Разбор клинических случаев"

Дружинина Е.С. - к.м.н. доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики имени академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Аннотация: В мастер-классе обсуждается дифференциальная диагностика в случаях редких нервно-мышечных заболеваний.

13:00-13:50 Мастер класс «Миастения. Диагностика. Джиттер, декремент-тест. Лечение»

Гильванова О.В. — заведующая Центром нервно-мышечной патологии ГБУЗ МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ

Аннотация: обсуждается диагностика и лечение различных форм миастении.

14:10-14:40 Мастер класс "УЗИ нервов"

Дружинин Д.С. — д.м.н., врач функциональной диагностики «Университетской клиники 3» Сеченовского университета, врач «Клиники нервно-мышечных болезней «НМБ», доцент кафедры неврологии с нейрохирургией и детской неврологией Ярославского медицинского государственного университета

Аннотация: УЗИ периферических нервов – современный метод исследования, меняющий подходы к диагностике нервно-мышечных заболеваний.

15:20-16:20 Мастер класс "Методические особенности электромиографии"

Николаев С.Г. — к.м.н., врач-невролог, врач функциональной диагностики, г.Владимир

Аннотация: во время мастер-класса будут обсуждаться нюансы электромиографической диагностики.