



ПРОГРАММА ШКОЛЫ

НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ БОЛЕЗНЕЙ им. Б.М. ГЕХТА

15 сентября 2021

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. ПОЛИНЕЙРОПАТИИ. НЕЙРОНАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

Модераторы:

к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров, к.м.н. М.О. Ковальчук

10:00-10:30

ВЛИЯНИЕ ТЕМПЕРАТУРНОГО ФАКТОРА НА ПРОВОДИМОСТЬ И ВОЗБУДИМОСТЬ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕРВА. ТЕМПЕРАТУРНЫЙ РЕЖИМ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ЭНМГ.

Представлены нейрофизиологические особенности влияния температуры на проводимость и возбудимость периферического нерва человека; освещены клинические примеры и методические особенности соблюдения температурного режима при оценке проводимости по периферическим нервам.

к.м.н. М.О. Ковальчук

10:30-10:40

ДИСКУССИЯ

10:40-11:10

ПАРАПРОТЕИНемические полинейропатии.

Освещены патофизиологические механизмы, диагностические алгоритмы и современные терапевтические возможности спектра парапротеинемических нейропатий.

к.м.н. М.О. Ковальчук

11:10-11:20

ДИСКУССИЯ

11:20-12:00

ДОЛГОСРОЧНАЯ СТРАТЕГИЯ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ПОЛИНЕВРОПАТИЕЙ С ЦЕЛЬЮ ПРЕДОТВРАЩЕНИЯ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ.

Доклад подготовлен при поддержке компании ООО «Такеда Фармасьютикалс». Баллы Совета НМО не начисляются.

к.м.н. Д.А.Тумуров

12:00-12:20

ДИСКУССИЯ

12:20-13:20

ПЕРЕРЫВ

13:20-13:45 **ЛЕЧЕНИЕ СМА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ: ОЖИДАНИЯ ОТ ТЕРАПИИ.**

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

к.м.н. С.А. Курбатов

13:45-13:55 **ДИСКУССИЯ**

13:55-14:05 **КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР.**

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

С.В. Умутбаев

14:05-14:10 **ДИСКУССИЯ**

14:10-14:20 **КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР.**

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

Е.Р. Токарева.

14:20-14:25 **ДИСКУССИЯ**

14:25-14:55 **АКСОНАЛЬНЫЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МОТОРНО-СЕНСОРНЫЕ НЕЙРОПАТИИ И ДИСТАЛЬНЫЕ СПИНАЛЬНЫЕ МЫШЕЧНЫЕ АТРОФИИ. НАЙДИ ОТЛИЧИЯ?**

Наследственные моторные сенсорные нейропатии (НМСН) или Болезнь Шарко-Мари-Туса, самая часто встречаемая группа наследственных нервно-мышечных заболеваний с суммарной частотой до 1 на 1200 человек (Braathen, 2014). В лекции обсуждаются I (миелинопатии), II (аксонопатии) и другие типы НМСН. НМСН I типа устоявшаяся группа с понятными границами при клинико-нейрофизиологическом обследовании. НМСН II типа клинически и по ЭМГ данным могут быть схожи с другими группами заболеваний, такими как дистальные спинальные мышечные атрофии, дистальные моторные нейропатии, нейрональные заболевания и дистальные мышечные дистрофии. Более того мутации в одном гене при НМСН II типа часто являются причинами всех описанных форм. Все это существенно затрудняет задачу клинициста при постановке точного диагноза. Рассматриваются общие вопросы диагностики и дифференциальной диагностики данных групп заболеваний.

к.м.н. С.А. Курбатов

14:55-15:05 **ДИСКУССИЯ**

15:05-15:35 **СПИНАЛЬНАЯ АМИОТРОФИЯ КЕННЕДИ.**

Спинобульбарная мышечная атрофия Кеннеди - редкое генетическое заболевание с X-сцепленным типом наследования. СМА Кеннеди характеризуется поздним началом после 40 лет и сочетанием бульбарного синдрома и проксимальной мышечной слабостью. Типичной особенностью является двусторонняя гинекомастия. В целом заболевание легко диагностируется, дифференциальный диагноз приходится проводить с БАС и бульбарной формой миастении.

О.В. Гильванова

15:35-15:45 **ДИСКУССИЯ**

15:45-16:15 **СИНДРОМ ПЕРСОНЕЙДЖА-ТЕРНЕРА. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ.**

Доклад посвящен недооцененной нозологии - невралгической амиотрофии. В нем освещается клиника заболевания, круг состояний, который нужно держать в уме для дифференциального диагноза, критерии диагноза и основные принципы восстановления пациентов, в том числе роль физической терапии.

С.В. Ильясов

16:15-16:25 **ДИСКУССИЯ**