

Отчет о 5-й Международной школе миологии

Санкт-Петербург, 29 мая – 2 июня 2013 г.

С 29 мая по 2 июля этого года в Санкт-Петербурге проходила 5-я Международная школа миологии. Город на Неве уже в 4-й раз принимает французский Институт миологии (Institut de myologie, IM, Франция), который поддерживает тесные контакты с неврологами России и Санкт-Петербургской ассоциацией общественных объединений родителей детей-инвалидов (ГАООРДИ).

Международная миологическая школа, основанная на тесных франко-русских контактах специалистов, основной целью ставит повышение уровня подготовки врачей, специализирующихся в области болезней нервно-мышечной системы — неврологов, патоморфологов, генетиков, нейрофизиологов, рентгенологов, нейрохирургов, ортопедов, реабилитологов, психологов. Ежегодные занятия в миологической школе знакомят присутствующих с новыми диагностическими и лечебными методиками.

В этом году первый день Школы был посвящен организационным вопросам в миологии. Открывал сессию проф. Д.И. Руденко (Санкт-Петербург) с докладом об организации помощи больным с нервно-мышечной патологией в городе на Неве. Он особо остановился на успехах, достигнутых за время сотрудничества с Институтом миологии, Французской ассоциацией против миопатий (Association Francaise contre les myopathies, AFM) и ГАООРДИ. В то же время Д.И. Руденко особо подчеркнул, что по-прежнему имеются значительные препятствия для полноценной и эффективной работы в данной области. В первую очередь это связано с дефицитом неврологов-миологов, а также специалистов генетиков, патоморфологов, рентгенологов, без которых сегодня невозможна помощь больным с патологией мышц и нервов. В докладе была рассмотрена и проблема дефицита специалистов по реабилитации, психологов, решение которой не менее важно, чем оснащение специализированных центров высокотехнологичным диагностическим оборудованием. Профессор обратил внимание на проблемы финансирования и государственной поддержки учреждений, занимающихся нервно-мышечными заболеваниями (НМЗ), а также на недостаточную социализацию пациентов и преодоление предубеждения со стороны общества.

Проблемам развития российской миологии как многопрофильной науки и возможным путям их решения был посвящен доклад проф. С.С. Никитина, председателя Общества специалистов по нервно-мышечным болезням (ОНМБ). Обсудив причины отставания отечественной миологии, докладчик рассказал об успехах, достигнутых в России в области генной диагностики.

Сегодня в лаборатории ДНК-диагностики, руководимой проф. А.В. Поляковым, общедоступно определение более 200 наследственных болезней. С.С. Никитин детально остановился на целях и задачах ОНМБ, организованного в 2010 г., показав эффективность проводимых образовательных семинаров, конференций, издательской деятельности и международного сотрудничества. Он также ознакомил с перспективами развития ОНМБ, отметив необходимость обучения и повышения квалификации российских специалистов как в отечественных клиниках, так и за рубежом, проведения совместных с западными коллегами научных исследований в области клинической, молекулярной миологии, а также разработки критериев и алгоритмов диагностики НМЗ с учетом достижений морфологических и нейровизуализационных методов исследования.

Первую часть рабочего дня С.С. Никитин и Д.И. Руденко завершили совместным приветствием президента ГАООРДИ М.А. Урманчеевой и руководимого ею коллектива, отметив роль общественных организаций в проведении подобных мероприятий.

Доклады вызвали жаркую дискуссию, после которой присутствующие в аудитории неврологи поделились информацией о состоянии миологии в разных регионах Российской Федерации. Все выступающие сошлись во мнении о том, что уровень специализированной неврологической подготовки недостаточен, при этом отмечены целеустремленность молодых врачей в углублении знаний, понимание и желание специализироваться в области нервно-мышечной патологии, стремление овладеть новейшими диагностическими методами. Представители регионов подчеркнули недостаточную информационную поддержку из центров, занимающихся проблемами НМЗ, отметили



Разбор клинического случая ведут (слева — направо) проф. А. Уртизбереа (Франция) и проф. Б. Удд (Финляндия)

сложности забора и транспортировки материалов для ДНК-диагностики в соответствующие лаборатории, недостаточную распространенность алгоритмов выявления разных наследственных болезней и схем дифференциальной диагностики. Все присутствующие в очередной раз поднимали вопрос о необходимости полноценно функционирующего регистра пациентов.

В завершение дня был организован «круглый стол», задачей которого была разработка алгоритма действий, направленного на включение России в полноценные участники европейского сообщества по борьбе с миопатией.

Последующие 3 дня работы Школы были посвящены непосредственно медицинским и научным вопросам миологии. На утренней и дневной сессиях прозвучали 7 теоретических докладов; ежедневно проводились по 3 параллельных интерактивных семинара, на которых обсуждали вопросы клинической диагностики, гистологии мышечной ткани, мышечной визуализации (магнитно-резонансная томография мышц). Каждый рабочий день завершался клиническим разбором наблюдений, представленных российскими специалистами. Организаторы Школы и зарубежные коллеги смогли быстро наладить контакт с присутствующими, вовлечь их в активную дискуссию, создать доброжелательную атмосферу обмена мнениями.

Из зарубежных коллег доклады представили Антони Уртизберea (Франция), Бьярне Удд (Финляндия), Ханс Гебель (Германия), Пьер и Робер Карлье (Франция), а также Вернер Штенцель (Германия) и Хаджи-онизифороу Онизифорос (Кипр).

Тематика докладов охватывала как основы миологии («Введение в клиническую миологию», А. Уртизберea, В. Штенцель, Д.И. Руденко; «Введение в гистологию мышечной ткани», Х. Гебель; «Введение в медицинскую генетику в сфере нервно-мышечных расстройств», Б. Удд), так и основные виды первично-мышечной врожденной и приобретенной патоло-

гии («Спинальная мышечная атрофия», Д. Руденко; «Болезнь Помпе», А. Уртизберea; «Врожденная мышечная дистрофия», Р. Карлье; «Воспалительная миопатия», В. Штенцель; «Лице-лопаточная плечевая мышечная дистрофия», Д. Руденко; «Дистрофические и недистрофические миотонии», С. Курбатов; «Дистрофинопатии», Д. Влодавец; «Дистрофия Лейдена», «Дистальная миопатия» Б. Удд; «Неврологические маски болезни Фабри», Л. Кузенкова; «Неврологические проявления острой порфирии», Е. Пищик) и современные патогенетические аспекты мышечной патологии («Первичные каналопатии: на границе кардиологии и неврологии», Е. Заключьминская).

В докладах также были освещены аспекты доказательной медицины («Инновационные критерии эффективности в клинических испытаниях», П. Карлье), терапии первично-мышечной патологии («Клеточная и генная терапия при алиментарной мышечной дистрофии», «Обмен опытом и инновационные методы терапии НМЗ», А. Уртизберea; «Новый подход к реабилитации пациентов с НМЗ с помощью метода кинезиотерапии К-SET», Х. Онизифорос; «Реабилитация больных с наследственными НМЗ», Н. Шаховская).

Последний день Школы, анонсированный как день «Вместе ради детей», был посвящен вопросам инновационных методов терапии, реабилитации больных с НМЗ. Были проведены индивидуальные консультации пациентов и их родителей, групповое обсуждение с участием специалистов и членов семей. В течение всего дня ведущие творческих мастерских, приглашенные ГАООРДИ, проводили интерактивные игры, мастер-классы по методам социальной адаптации детей с НМЗ, конкурсы для детей и их родственников.

Нет сомнений, что проведение подобной Международной миологической школы полезно и интересно всем участникам — врачам, пациентам и родителям, и целесообразно как в свете получения новых знаний, так и новых контактов.

М. Ковальчук