

Программа лекций и семинаров по теме «Редкие (орфанные) заболевания и синдромы бронхо-легочной системы»

1 лекция – общая часть.

Тема: «Эпидемиология и регистр редких (орфанных) бронхо-легочных заболеваний в России и в мире».

Резюме: представляются обзор и дефиниции практически всех заболеваний по данной тематике с оценкой факторов риска и методикой эпидемиологических исследований. Проводится анализ регистра данной группы заболеваний и синдромов на сегодняшний день и оценка перспективных возможностей популяционно-генетических исследований. Изучаются вопросы клинической, радиологической, патологической диагностики. Приводятся данные по медикаментозной и немедикаментозной терапии, в том числе и анализ всех имеющихся на сегодняшний день орфанных медикаментов. Разбираются вопросы легочной трансплантации легких при редких бронхо-легочных заболеваниях и синдромах.

2 лекция/семинар – заболевания

Тема: «Пулмональные или торакальные манифестации при ревматологических заболеваниях»

Резюме: рассматриваются вопросы участия и влияния пулмональных нарушений при ревматологической патологии и васкулитах, проводится оценка эпидемиологических данных, рассматриваются вопросы диагностики и скриннинга пациентов с коллагенозами.

Представляются заболевания, индуцированные медикаментами – их этиология, диагностика, а также разбор картин заболеваний, вызванных как отдельными медикаментами, так и фармагруппами.

В качестве нозологического примера разбирается:

Идиопатический легочный фиброз – IPF.

Разбираются вопросы дефиниции, подробно приводятся вопросы этиологии, эпидемиологии, клиники, диагностики, терапии и прогноза.

3 лекция/семинар – заболевания

В качестве нозологических примеров представляются:

- Идиопатические интерстициальные пневмонии (IIPs)

Резюме: рассматриваются вопросы актуальной классификации, дефиниции, приводятся данные по диагностике и дифференциальной диагностике данных состояний.

Рассматриваются острые и подострые состояния, а также состояния, ассоциированные с курением. Представляются вопросы по дифференциальной диагностике данных состояний с криптогенными организованными пневмониями.

Отдельно рассматриваются вопросы редких идиопатических лимфоцитарных интерстициальных пневмоний – IIP и идиопатического плевро-паренхимального фиброэластоза – PPEF, а также самые редко встречающиеся состояния и интерстициальные нарушения, не поддающиеся классифицированию.

4 лекция/семинар –заболевания

В качестве нозологического примера освещается:

Интерстициальный фиброз, центрированный в дыхательных путях - Airway-centered interstitial fibrosis – ACIF

Резюме: подробные разбор и изучение эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клинических форм, особенности диагностических подходов и дифференциального диагноза. Представлены данные о прогнозе и перспективах лечения.

В качестве следующих нозологических примеров также рассматриваются:

- Саркоидоз

- Хронический бериллиоз

- Бронхоцентрический грануломатоз

- Лимфоматоидный грануломатоз

Представлены анализ и изучение причин возникновения данных орфанных состояний, особенности диагностических подходов, поиск генетических маркеров. Освещаются вопросы терапии, в том числе приводятся примеры орфанных медикаментов и механизмы их действия. Рассматриваются вопросы экстра-пульмональных манифестаций саркоидоза, в частности, поражение лимфоузлов, кожи, глаз, костей, суставов, мускулатуры, нервной системы. Отдельно рассматриваются вопросы саркоидоза сердца, печени и селезенки. Изучаются вопросы терапевтических принципов, контроля течения и прогноза.

5 лекция/семинар –заболевания

В качестве нозологического примера освещаются:

Экзогенно-аллергические альвеолиты – extrinsic allergic alveolitis – EAA (amerik. – hypersensitivity pneumonitis)

Резюме: рассматриваются вопросы дефиниций, эпидемиологии, патогенеза, клиники, острых и хронических форм альвеолитов. Проводится подробный обзор диагностических критериев: лабораторных, функциональных, радиологических, патологических, дифференциально-диагностических. Особое внимание уделяется вопросам исследований бронхо-альвеолярного лаважа и ингаляционных провоцирующих тестов. Проводится обзор терапевтических мероприятий, профилактики и прогноза.

Отдельно анализируются формы, возникающие у людей, работающих с птицей, а также лёгкие фермера, «увлажненные» лёгкие и роль микобактерий в развитии EAA.

6 лекция/семинар – заболевания

Резюме: представляется дальнейший общий обзор редких бронхо-легочных заболеваний с освещением вопросов эпидемиологической ситуации в мире и в России, а также и особенности диагностических критериев. Освещаются вопросы терапии и стандартов ведения данных пациентов, в том числе посредством орфанных медикаментов.

В качестве нозологических примеров приводятся:

- Пульмональный гистиоцитоз клеток Лангерганса,
- Синдром Бёрта-Хогга-Дубэ (Birt-Hogg-Dube-Syndrom)
- Эозинофильные пневмонии и гипер-эозинофильный синдром.

Представлен обзор эпидемиологии, этиологии и патогенеза данных состояний, патофизиологии, классификации, рассматриваются различные клинические картины с проведением диагностики и дифференциальной диагностики. Представлены данные по терапии, прогнозу и перспективам применения орфанных препаратов.

7 лекция/семинар –заболевания

В качестве нозологических примеров представляются:

- Пульмональный альвеолярный протеиноз
- Амилоидоз

- Пульмональный альвеолярный микролитиаз
- Идиопатический пульмональный гемосидероз

Резюме: подробно рассматриваются вопросы интерстициальных лёгочных заболеваний детского возраста, включая эпидемиологию, особую симптоматику, диагностические данные, классификацию, методы лечения и различные картины заболеваний.

8 лекция/семинар – заболевания

В качестве нозологических примеров представляются:

- Первичная цилиарная дискинезия
- Синдром Свайера-Джеймса-Маклеода (Swyer-James-Macleod-Syndrom)
- Редкие формы астмы
- Редкие заболевания трахеи

Резюме: рассматриваются вопросы актуальной классификации, дефиниции, приводятся данные по диагностике и дифференциальной диагностике данных состояний. Рассматриваются острые и подострые состояния, их место в классификации данной группы болезней.

При изучении вопросов трахеальных заболеваний особое внимание уделено роли гиперплазии хряща, полихондритам, остеохондропластике. Приводится обзор доброкачественных и злокачественных форм редких заболеваний трахеи и методах их лечения.

Дополнительная информация:

В каждой лекции в качестве специального приложения демонстрируются новейшие и несколько ранее известные орфанные медикаменты применительно к конкретным редким бронхо-легочным болезням и синдромам.

Дается анализ статуса медикаментов, их доступность, а также данные ведущих фармацевтических предприятий мира, изготавливающих эти препараты. Представляется информация об имеющихся сегодня орфанных медикаментах, предназначенных не только для лечения, но и для диагностики и профилактики редких болезней и синдромов.