

Программа лекций и семинаров весенне-летнего семестра

2022 года по теме:

«Редкие заболевания тимуса (вилочковой железы)»

1 лекция – вступительная: «Вилочковая железа - общий обзор»

Тема: Общий обзор известной информации о вилочковой железе и её роли в формировании иммунитета, аутоиммунитета и возрастных процессах.

Рассматриваются вопросы истории и анатомии, клеточного состава вилочковой железы, изменений, происходящих с увеличением возраста человека.

Приводятся современные данные о функции вилочковой железы и механизмах формирования различных патологий.

Резюме: анализируются классические данные о различных состояниях вилочковой железы, её роли, как эндокринного органа и взаимодействие с различными процессами с учетом современных представлений о редких (орфанных) наследственных и врожденных заболеваниях.

Рассматриваются вопросы актуальных дефиниций, приводятся эпидемиологические данные, анализируются методы современной диагностики и лечения нарушений, связанных с вилочковой железой в различных странах мира. Проводится анализ причин и типов нарушений, а также наследования заболеваний вилочковой железы.

2 лекция/семинар – тема: «Всесторонний обзор заболеваний вилочковой железы»

Резюме: Обсуждаются вопросы многочисленных типов специфических особенностей вилочковой железы – эмбриологических, гистологических, а также многочисленных функциональных особенностей вилочковой железы.

Рассматриваются вопросы определения - «нормальная вилочковая железа у взрослых», т.к. данная железа демонстрирует уникальные изменения с возрастом – от нормальной вилочковой железы до связанных с ней нарушений. Рассматриваются заболевания и синдромы, ассоциированные с заболеваниями вилочковой железы.

В качестве нозологических примеров обсуждаются:

Эпителиальные и другие опухоли вилочковой железы

Тимические карциномы и неоплазмы

3 лекция/семинар – тема: «Гиперплазия вилочковой железы»

Резюме: Рассматриваются вопросы этиологии, эпидемиологии и патофизиологии вилочковой железы. Вопросы диагностики и

дифференциальной диагностики данного состояния – от редкой истинной гиперплазии до лимфо-фолликулярной гиперплазии вилочковой железы. Подробно демонстрируются симптомы данных тяжелых проявлений заболевания, а также их ассоциации с аутоиммунными заболеваниями.

Уделяется большое внимание лабораторным исследованиям, а также техническим аппаратным методам диагностики. Приводятся современные данные по лечению, ведению данных пациентов, а также по вопросам дифференциальной диагностики.

Большое внимание уделяется прогнозу и осложнениям при данных тяжелых состояниях.

4 лекция/семинар – тема: «Тимомы»

Резюме: Проводится детальный анализ и исследование дефиниций тимом, проводится подробный анализ классификации тимом, что очень важно для понимания проведения необходимой терапии с учетом прогностических факторов и общего прогноза.

Обсуждаются характеристики пациентов в данной патологии, а также используемых методов для постановки диагноза. Это, прежде всего радиологические методы исследования, методы тонкой аспирационной биопсии и другие.

В дополнение обсуждаются вопросы хирургического лечения, радиотерапии, химиотерапии, мультимодальной терапии.

Особое внимание уделено анализу выживаемости пациентов с тимомами.

5 лекция/семинар – тема: «Истинная эритроцитарная аплазия»

Резюме: Истинная эритроцитарная аплазия, вызванная гиперплазией вилочковой железы – экстремально редкое заболевание. В связи с этим излагаются единичные случаи заболевания, известные в мире на сегодняшний день. Аплазия характеризуется тяжелой нормохромной нормоцитарной анемией, связанной с ретикулоцитопенией и отсутствием эритропоэза.

Обсуждаются вопросы приобретенной формы истинной эритроцитарной аплазии, которая может быть как первичной, так и вторичной – лейкоemia, лимфома, тимомы или твердые опухоли. При этом тимомы строгойшим образом ассоциированы с истинной эритроцитарной аплазией. – около 7-10% всех пациентов. Также проводится анализ и остальных патологий тимуса, связанных с истинной эритроцитарной аплазией.

В качестве нозологического примера обсуждается:

Разбирается и обсуждается случай истинной эритроцитарной аплазии вторичной в отношении истинной гиперплазии вилочковой железы.

6 лекция/семинар – тема: «Синдром Ди Георгия»

Резюме: Дается как общий обзор особенностей данного состояния вилочковой железы, так его проявлений при различных изменениях в организме человека. Подробно рассматриваются вопросы патогенеза, связанные с отсутствием части 22 хромосомы. Как результат – недоразвитие некоторых важных систем организма.

Обсуждаются проявления заболевания, его симптоматика, возникновение осложнений – дисфункция вилочковой железы, сердечные нарушения и аномалии, ментальные и поведенческие отклонения.

Особое внимание уделяется вопросам профилактики данного редкого заболевания, основанной на анализе состояний родителей и семей в целом, а также генетических консультациях и исследованиях.

Важную роль играют вопросы связи данного синдрома с другими заболеваниями, а также при необходимости, в случае таких сочетаний, в проведении психотерапии, генетического тестирования, пересадке костного мозга.

7 лекция/семинар – тема: «Кисты вилочковой железы»

Резюме: Предлагается детальный анализ клинических особенностей, диагностики и торакоскопического хирургического лечения кист вилочковой железы.

Обсуждаются различные причины возникновения данных нарушений – возникновения доброкачественных новообразований, а также их часто бессимптоматическое течение.

Очень сложным вопросом диагностики является поиск отличий кист вилочковой железы от других неоплазм, особенно это проявляется при кистах, богатых протеинами.

Особое внимание уделяется вопросам преоперативной диагностики, так как многие хирурги настаивают на ранней резекции железы в связи с различными осложнениями и возможным озлокачествлением кист.

8 лекция/семинар – тема: «Тимэктомия при миастении гравис»

Резюме: Дается подробная характеристика тяжелого нейро-мышечного заболевания – миастении гравис, состояние иммунной системы при данном заболевании и роль вилочковой железы в развитии иммунной системы.

Рассматриваются вопросы механизмов возникновения тимом и кист вилочковой железы при миастении, а также роль тимуса в возникновении, течении и поведении при данной патологии.

Приводятся примеры диагностики и терапии миастений, прежде всего, направленных на снижение уровня антител в крови пациентов, вызывающих данные нарушения.

Обсуждаются такие вопросы лечения, как внутривенное введение иммунных глобулинов и инфузии нормальных донорских антител. Особое место в лечении миастении занимает хирургическое лечение – тимэктомия, которая проводится у пациентов с миастенией гравис, имеющих нейро-мышечные нарушения.

Заключение

В заключении курса студентами проводится презентация одного из редких (орфанных) заболеваний /синдромов, посвященная редким нарушениям вилочковой железы на английском языке с подготовкой письменных рефератов на русском и английском языках.

В качестве альтернативы студентам может быть предложено проведение анкетирования, направленное на определение признаков и симптомов, позволяющих заподозрить те или иные нарушения в изучаемой области - всего 60-100 вопросов (на английском языке)

Лучшие работы будут включены в сборник работ студентов МГУ, посвященного редким (орфанным) заболеваниям.

The program of lectures and seminars (spring-summer semester 2022) on the topic of – „ Rare diseases of thymus“

1 Lecture - Introductory topic – «Thymus gland»

Subject: "General overview of information about thymus and its role in the formation of immunity, autoimmunity and age-related processes.

Questions of history and anatomy, cellular composition of the thymus are considered and changes that occur with increasing age.

Summary: Classical data on various conditions of the thymus gland are analyzed.

Its role as an endocrine organ taking into account modern ideas about rare (orphan) hereditary and congenital diseases. Definitions are given, the approaches to assessing the frequency and prevalence of diseases, the existing problems of diagnosis and treatment of rare diseases in the world.

2 Lecture / seminar - topic: «Comprehensive overview of thymus diseases»

Summary: Questions of numerous types of specific features of the thymus gland are discussed - embryological, histological and functional features.

Addresses the issues of „normal thymus in adults, since the thymus shows unique changes from normal to related disorders.

A nosologic or classification example is:

Epithelial and other tumors of the thymus

Thymic carcinomas and neoplasms

3 lecture / seminar – topic: „Hyperplasia of the thymus“

Discussed the etiology, epidemiology and pathophysiology of the thymus gland.

Summary: Discussed the issues of diagnosis and differential diagnosis of this condition – from rare true hyperplasia to lymphofollicular hyperplasia.

The symptoms of these severe manifestations of the disease are demonstrated in detail, as well as their association with autoimmune diseases.

Great attention is paid to laboratory research and technical instrumental research methods.

4 lecture / seminar - topic: "Thymomas"

Summary: Detailed analysis and study of Thymoma definition, detailed analysis of thymoma classification – what is important for understanding the necessary therapy.

The characteristics of patients with this pathology are discussed and methods used to make a diagnosis.

There are, first of all, radiological methods, the method of fine aspiration biopsy and others.

In addition, issues of surgical treatment, radiotherapy, chemotherapy, multimodal therapy are discussed.

5 lecture / seminar – topic: "Pure red cell aplasia - PRCA"

Summary: Pure red cell aplasia caused by true thymic hyperplasia is extremely rare. Pure red cell aplasia (PRCA) is typified by a severe normochromic, normocytic anaemia associated with a reticulocytopenia and an absence of erythroblasts from the bone marrow with preserved granulopoiesis and megakaryopoiesis.

In the acquired form, this can be primary or secondary to leukaemia, lymphoma, thymoma or solid tumours. Thymoma has the strongest association with secondary PRCA, present in 7–10% of patients. Thymic hyperplasia exists in two morphological forms: lymphofollicular thymic hyperplasia and true thymic hyperplasia.

A nosologic or classification example is:

True thymic hyperplasia is a rarer cause with one previously described case. We report a case of PRCA secondary to true thymic hyperplasia.

6 lecture / seminar - topic: "«DiGeorge syndrome»"

Summary: DiGeorge syndrome, more accurately known by a broader term — 22q11.2 deletion syndrome — is a disorder caused when a small part of chromosome 22 is missing. This deletion results in the poor development of several body systems.

The term 22q11.2 deletion syndrome covers terms once thought to be separate conditions, including DiGeorge syndrome, velocardiofacial syndrome and other disorders that have the same genetic cause, though features may vary slightly.

Medical problems commonly associated with 22q11.2 deletion syndrome include heart defects, poor immune system function, a cleft palate, complications related to low levels of calcium in the blood, and delayed development with behavioral and emotional problems.

In some cases, DiGeorge syndrome (22q11.2 deletion syndrome) may be passed from an affected parent to a child. If you're concerned about a family history of 22q11.2 deletion syndrome, or if you already have a child with the syndrome, you may want to consult a doctor who specializes in genetic disorders (geneticist) or a genetic counselor for help in planning future pregnancies.

7 lecture / seminar – topic: "Thymic cysts"

Summary: We give detailed analysis and study of thymic cysts. They are rare benign developmental anomalies and there is no consensus management for thymic cysts.

It is difficult to distinguish thymic cysts from solid neoplasms of the thymus by imaging examination in some cases, especially for protein-rich cysts.

Most surgeons advocate early surgical resection because complications, such as aggravation or rupture of the cysts, malignant transformation or compression of the surrounding organs in the mediastinum, can arise in some patients.

The authors think that an extended thymectomy should be performed on thymic cyst patients with autoimmune diseases as a curative treatment.

8 lecture / seminar -topic: «Thymectomy for Myasthenia Gravis»

Summary: Myasthenia gravis (MG) is a neuromuscular disease, meaning that it affects the muscles and the nerves that control them. It is caused by a disorder in the immune system that causes the body to attack the area of the muscles where the nerves connect to them.

In people with myasthenia gravis, the immune system produces abnormal antibodies that prevent the muscles from receiving signals from the nerves that tell them when to relax or contract.

When the immune system acts against healthy tissue by mistake, it is called an autoimmune disorder, with “auto” meaning “self.” So myasthenia gravis is a neuromuscular autoimmune disease.

Once the diagnosis has been confirmed, a treatment plan is developed with the goal of reducing the number of antibodies causing the disease and/or improving the communication between the nerves and muscles. High-dose intravenous immune globulin, the infusion of normal antibodies from donated blood to temporarily modify the immune system. Surgical treatment is thymectomy, removal of the thymus gland.

Conclusion

At the conclusion of the course, students give a presentation of one of the rare (orphan) diseases/syndroms, dedicated to rare disorders of thymus gland in English.

As well as preparation of written abstracts in Russian and English.

Alternatively the students take part in the survey about signs and symptoms that allow one or another thymic disease to be suspected - only 60-100 questions in English.

The best works will be included in the collection of works by MGU students devoted to rare (orphan) diseases.