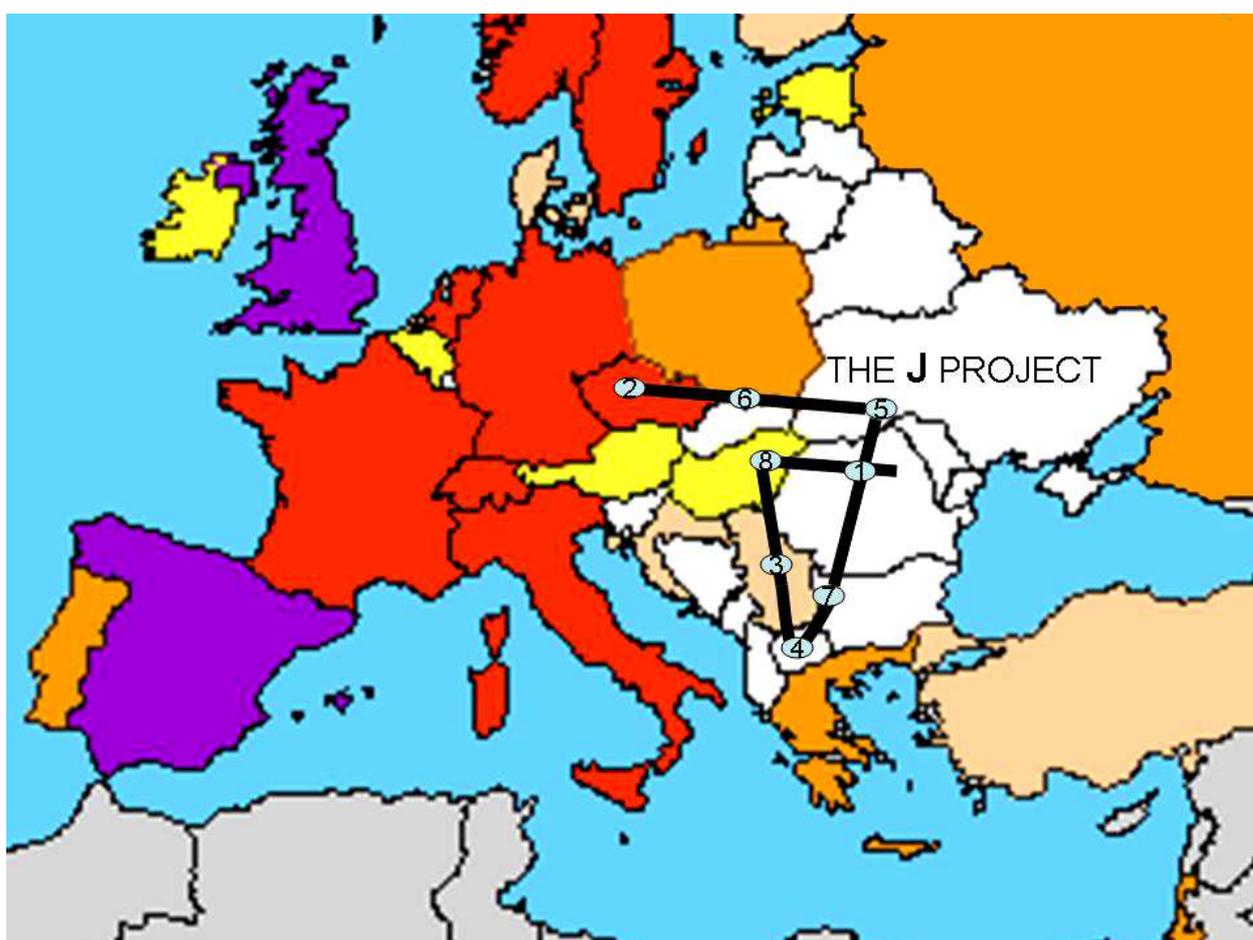


С 2004 г. в восточно-европейских странах проходит J-Project. Это долгосрочная информационная компания, состоящая из конференций в различных странах, которую проводит Восточно-Европейский Центр педиатрической и инфекционной иммунологии (ECE IPI CTR) в сотрудничестве с отделением инфекционной и педиатрической иммунологии Университета в Дебрецене (Венгрия) University of Debrecen Medical and Health Science Centre совместно с иммунологическими сообществами в различных странах.

Во всем мире эта программа высоко чтима, признана, дает много знаний в последипломном образовании врачей в изучении такой области медицины как первичные иммунодефицитные состояния.

Если на карте соединить места проведения первых 8 конференций-то получается буква J.



Этот проект объединяет специалистов-иммунологов из разных стран, способствует изучению первичных иммунодефицитов, обучению специалистов других специальностей диагностике и ведению больных с этой патологией.

## Страны участники J-Project с 2004 по 2010 год

Years	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
2004	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O														
2005	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG												
2006	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG	BEL											
2007	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG	BEL	RU	S L									
2008	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG	BEL	RU	S L	MO L	B H	L T						
2009	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG	BEL	RU	S L	MO L	B H	L T	TUR	EST	IRA N	EGY		
2010	P L	U A	MA C	SER	C Z	R O	H U	BG	BEL	RU	S L	MO L	B H	L T	TUR	EST	IRA N	EGY	ALB	K R O

С 2007 г Россия приняла участие в этом проекте.

Первый J-project в России прошел в Санкт-Петербурге 30 мая 2007года как часть XI Российского научного форума с международным участием “Дни иммунологии” в Санкт-Петербурге. “Дни иммунологии” ежегодно проводятся в нашем городе с 1997г , демонстрируя быстрое развитие фундаментальной и прикладной иммунологии.

Эта встреча была очень важна для практической диагностики и лечения пациентов с первичными иммунодефицитами в нашем регионе. Это был первый педиатрический симпозиум в Санкт-Петербурге, где многие специалисты .нашего города обменялись опытом в ведении пациентов с первичными иммунодефицитами.

В докладах Н.П.Шабалова, Н.М Калининой, Е.С.Нишевой, А.Н Мушкина, М.Н.Гусевой показан опыт диагностики и ведения больных с ПИД в Санкт-Петербурге.

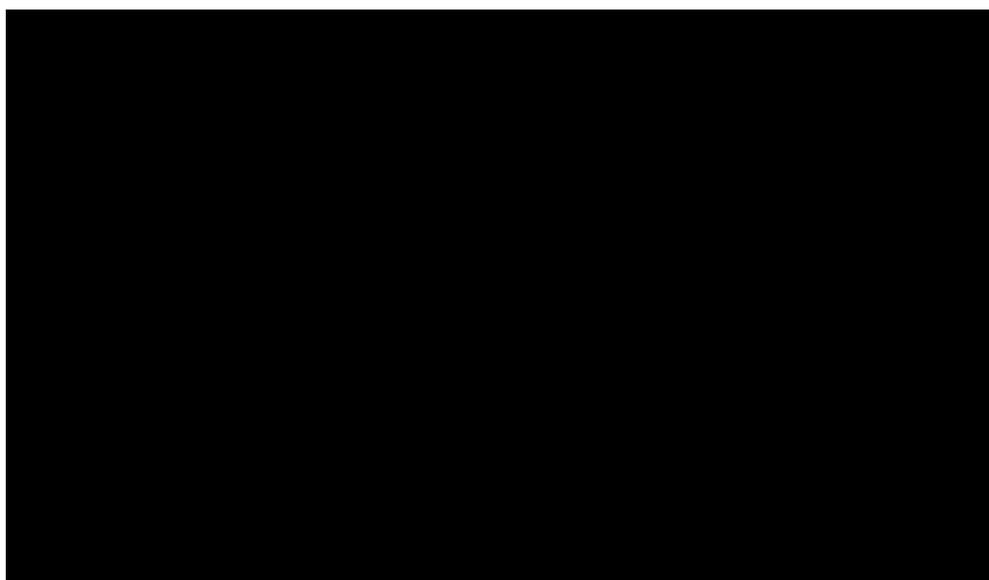
Очень важны были доклады наших московских коллег И.В.Кондратенко, М.Н.Ярцева, А.П.Продеуса, Н.Х. Сетдиковой. В докладе А.В.Полякова показаны возможности молекулярной диагностики ПИД в Москве.

Т.Е.Прокофьева из Риги рассказала о своем опыте в Латвии.

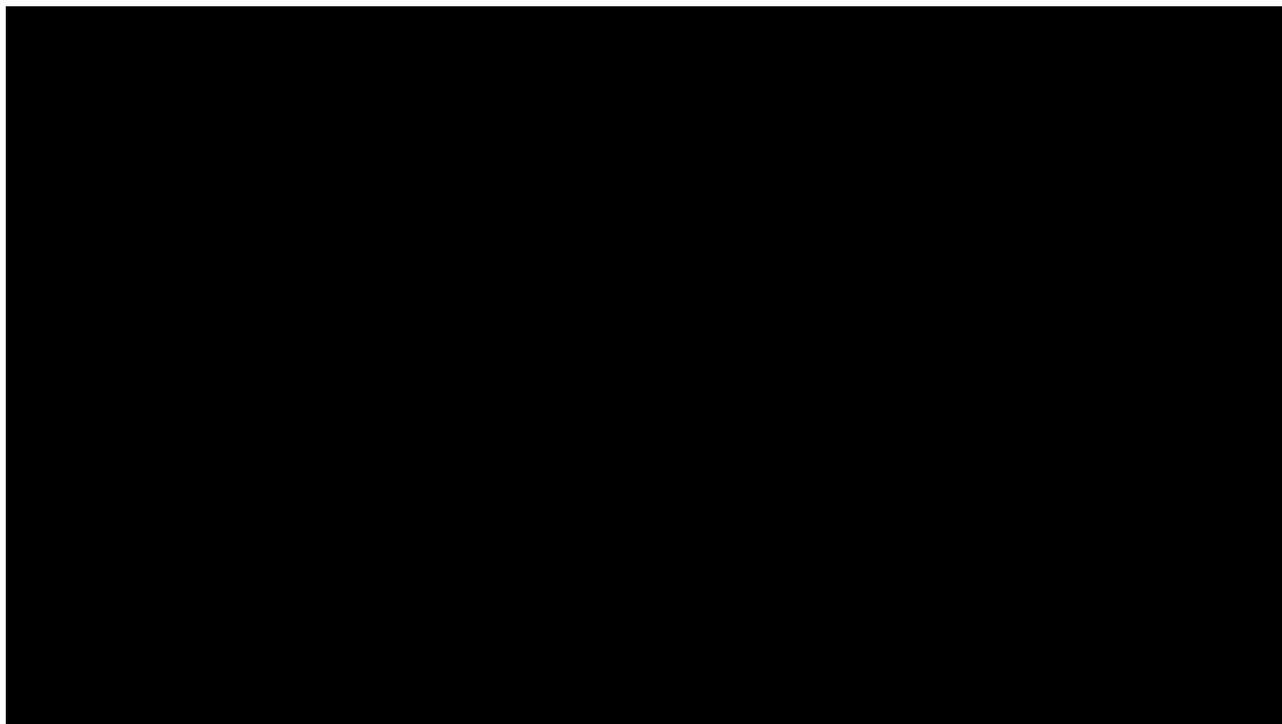
Сообщения профессора Ласзло Мароди и Мелинды Эрдос из университета Дебрецена (Венгрия) показали последние научные достижения в молекулярной диагностике ХЛР синдрома и дефектов рецепторов хемокинов.

Форум способствовал созданию новых профессиональных международных отношений, открытию новых возможностей диагностики и обмену практическим опытом. Клинические случаи ведения больных с ПИД являются лучшей школой в этой области.

Рост количества стран в J-проекте



Рост количества J-Project Meeting в странах центральной и восточной Европы.



Отчет о втором J-project в Санкт-Петербурге

32th J Project Meeting 9-10 июня 2009 года

XIII Дни иммунологии в Санкт-Петербурге

Аничков дворец, Невский пр. 39, Санкт-Петербург, Россия

Организаторы конференции:

M.D., профессор А.А. Тотолян

M.D., профессор Н. М. Калинина

M.D., профессор Ласло Marodi, руководитель J-проект

M.N. Гусева - координатор проекта, член Координационного комитета J-проектов

Эта конференция является вторым J- проектом в Санкт-Петербурге.

Основными целями конференции в этом году были ранняя диагностика первичных иммунодефицитных состояний и улучшение качества жизни пациентов с этими заболеваниями. Конференция включала 29 докладов.

Круглый стол "Пациенты с первичными иммунодефицитными состояниями и организации пациентов" состоялся 9 июня 2009 года в библиотеке Аничковом дворце. Josse Drabwell, председатель IPOPI (международная организация пациентов с первичными иммунодефицитами), рассказала о достижениях IPOPI в последние несколько лет, и почему так важно быть частью IPOPI. Драгана Koguga поделилась своим опытом работы организации пациентов с PID в Сербии. Две русские организации пациентов с первичными иммунодефицитами: "Национальная ассоциация" Генетика "" (Санкт-Петербург) и "добровольное общество, которые оказывают помощь пациентам с нарушениями PID" (Москва) рассказали о своих целях, достижениях и проектах на будущее. Общие аспекты диагностики первичных иммунодефицитов и их лечения были представлены в докладе профессора А. А. Соколова и Гусевой М.Н. «Редкие болезни и осиротевших медицинские технологии - новые парадигмы современной медицины». Информационный портал ([www.rarediseases.ru](http://www.rarediseases.ru)) был представлен в двух презентациях: информация для пациентов и информация для врачей. Все заинтересованные лица приглашаются к сотрудничеству в области редких заболеваний с помощью этого информационного портала. Больные с первичными иммунодефицитами и врачи приняли участие в круглом столе.

Три сессии Конференции были проведены 10 июня 2009 года в Золотой Зале Аничкова дворца. В начале первой сессии профессор Ласло Marodi рассказал о J- проекте и о новых концепциях в области изучения иммунодефицитов. Доклад профессора А.П.Продеуса (Москва) о диагностике и ведению больных с первичными иммунодефицитами в России был очень интересен. Профессор И.А.Тузанкина рассказала о регистр больных PID в Свердловской области России, вопросах диагностики ПИД, ведении пациентов и организации иммунологической службы региона. Доклад «ДНК диагностика наследственных иммунодефицитов» профессора А.В. Полякова был очень интересным и информативным. Доклады врачей из основных больниц Санкт-Петербурга и Москвы были представлены на этой конференции.

Сотрудничество врачей в области изучения первичных иммунодефицитов очень важно для врачей и пациентов. Доклады врачей из Санкт-Петербурга:

- Н. М. Калинина, М.Н Гусева «Функциональные расстройства полиморфноядерных ней-трофилов. Клинический случай хронической грануломатозной болезни
- Е.С. Нишева «Дефекты фагоцитоза в качестве возможных причин atopического заболеваний»
- Н.Л. Волкова, М. О. Ревнова, Л.В. Эрман, М. Н. Гусева, А.Н. Галустян "Клинический случай» синдрома Оменна
- М.Н. Гусева Е.Н. Кожевников, О.В. Калашникова, В.И. Ларионова, Е.Л. Матвеева, Н. В. Бычкова, Н.И. Давыдова, Н.Е. Соколова «Сложность выявления редких форм PID. Кожноглазная форма альбинизма с PID »
- Н. В. Шабашова "Иммунодефициты с хроническим кандидозом кожи и слизистых оболочек"

Доклады врачей из Москвы:

- М.Н. Ярцев «Гипер Ig E синдром: эволюция (от синдром Иова до дефекта гена STAT 3)»
- О. В. Баранова, К.Е. Коноплева «Синдром Маршала»
- С. С. Сабирова, А.Ю. Щербина «Молекулярно-генетическая и клиническая характеристика группы пациентов с синдром Вискотта-Олдрича»
- НС Полтавец «Исследование молекулярно-генетической природы и FHL XLP синдрома в группе русских пациентов»

Совместные доклады коллег из Санкт-Петербурга и Москвы свидетельствует о сотрудничестве между больницами из 2 городов: АЮ.Mushkin, Е. Ю. Малярова, К.Н. Коваленко В.В. Ватутина, И.В. Кондратенко, EVGalkina «Особенности хирургической тактики при врожденных иммунодефицитах, ассоциированных с микобактериальной инфекцией.

Три доклада были посвящены вопросам использования иммуноглобулинов:

- А. П. Продеус Иммуноглобулины. Что это значит? Вопросы диагностики, назначения, применения, фармакоэкономика »

- А.А. Бологов, Э.В. Родина, Ю.А. Дерипапа, И.В. Кондратенко "Рациональная терапия иммуноглобулинами при первичных иммунодефицитах"

- Ю.П. Резников «Лабораторное мониторинговое иммунокорректирующее лечение на основе препаратов иммуноглобулинов».

Мы благодарим наших гостей из Латвии, Эстонии и Белоруссии за участие в нашей конференции. Гости из Белоруссии сообщили об организации оказания медицинской помощи детям с первичными иммунодефицитами Белоруссии, об информационно-аналитической системе раннего выявления больных с PID (Белевцев М.) и о лабораторной диагностике PID, роли проточной цитометрии в диагностике PID (Шарапова SO). Т. Прокофьева из Латвии рассказал о клиническом случае синдрома Viskotta-Oldricha у 7 месячного ребенка в сотрудничестве с Дебрецен Джеффри Modell PID центра. Сирье Velbri из Эстонии рассказали об очень редком и интересном случае - сочетании XLA с Мор-Трансбьяерг синдромом.

Участники конференции получили материалы по диагностике и лечению первичных иммунодефицитов.

Гости любовались нашим прекрасным городом в ходе экскурсии на корабле в течение ночи под мостами.

Мы благодарим компанию Биотест и Октафарма за помощь в организации совещания.

Мы хотели бы поблагодарить всех участников за их вклад. Конференция, несомненно, улучшит положение в области диагностики и лечения больных с первичными иммунодефицитами в Санкт-Петербурге. Мы надеемся, что сотрудничество между больницами, центрами в России и других стран будет продолжено.

## J Project Meetings in Russia

No	City	Organizer (email)	Date
19.	St. Petersburg	Marina Guseva gusevamarina@mail.ru	2007 May 29-30
30.	Ekaterinburg	IrinaTuzankina I.Tuzankina@iip.uran.ru	2009 May 13-14
31.	St. Petersburg	Marina Guseva gusevamarina@mail.ru	2009 June 9-10
45.	Chelyabinsk	IrinaTuzankina I.Tuzankina@iip.uran.ru	2010 Aug 30-31
48.	Pskov	Marina Guseva gusevamarina@mail.ru	2011 Feb 03-04
51.	Moscow	Irina Kondratenko ikondratenko@rambler.ru	2011 Mar 31-Apr 01
56.	Chelyabinsk	Irina Tuzankina ituzan@yandex.ru	2011 Jun 29-30

Международный симпозиум по первичным иммунодефицитам проходил в Санкт-Петербурге на V Международной конференции по Редким заболеваниям в июле 2010г.

В нем приняли участие врачи всех учреждений СПб, которые занимаются проблемами диагностики и лечения больных первичными иммунодефицитами, московские врачи и наши коллеги из Белоруссии.

Доклад директора глобального развития IPOPI(международной организации пациентов с ПИД)Иохана Превота был посвящен вопросам деятельности этой организации.

С 29 января по 5 февраля 2011г в Пушкинских Горах проходила

II Всероссийская Школа по клинической иммунологии. На ней в этот раз собрались слушатели из 23 регионов России, Латвии, Белоруссии.

2-4 февраля в ее программу органично влился J-project. Предварительные лекции по разделам фундаментальной иммунологии способствовали подготовке слушателей к восприятию новых сведений о первичных иммунодефицитах.

Первый доклад Ласло Мароди(руководитель J-project ESID, University of Debrecen Medical and Health Science Centre,Hungary)был посвящен истории и перспективам J-project в странах центральной и восточной Европы, а также в России, его маршруту по различным городам нашей страны.

Кроме Санкт-Петербурга в J-project приняли участие такие города как Екатеринбург и Челябинск. Планируется проведение J-project в Москве в РДКБ. Все это безусловно будет способствовать распространению знаний о ПИД среди врачей различных специальностей и лучшей выявляемости пациентов.

Тематические доклады профессора Л.Мароди были посвящены гипер ИГ Е синдрому и ХLP(Х-сцепленный лимфопролиферативный синдром).В них были освещены современные клинические и молекулярно-генетические аспекты этих заболеваний.

Яркими, запоминающимися и очень познавательными были доклады профессора Алессандро Плебани(Brescia,Italy)

«Клинико-иммунологическая и молекулярная характеристика пациентов ПИД с дефектами синтеза антител.»

« Совершенство знаний о первичных иммунодефицитах среди практических врачей. Итальянская модель организации сети.»

Профессор Плебани поделился опытом выявляемости и ведения пациентов с первичными иммунодефицитами в Италии. Государственная поддержка правительством Италии в ведении этой группы пациентов способствует улучшению их качества жизни. Создана компьютерная программа динамического наблюдения за этими пациентами(регистр ПИД),кооперация между иммунологическими центрами Италии.

Доклады профессора И.В.Кондратенко (Москва, РДКБ)построены на большом клиническом опыте, продемонстрировали как глубокие теоретические знания, так и практический опыт ведения пациентов с ПИД.

В докладе профессора А.П.Продеуса(Москва) продемонстрированы скрининговые программы для диагностики иммунодефицитов в США, освещены современные методы тестирования иммуноглобулинов.

Доклад профессора И.А.Тузанкиной (Екатеринбург, Центр клинической иммунологии)был посвящен патоморфологической интерпретации ПИД и продемонстрировал опыт диагностики и ведения пациентов с ПИД в своем регионе.

Доклад из Санкт-Петербурга представил работу рабочей группы ESID

Гусева М.Н»Протоколы диагностики первичных иммунодефицитов(новая редакция 2010г) и ведение пациентов с ПИД в КДЦ Клиники ГОУВПО СПбГПМА.

Сама атмосфера и обстановка Школы по клинической иммунологии способствовала тесному общению докладчиков и слушателей.

Интереснейшая экскурсионная программа позволила почувствовать и понять великого русского поэта А.С.Пушкина, чье родовое имение здесь находится, где он писал свои замечательные, известные всему миру стихи.

Красота русской зимы, обилие снега, небольшой морозец помогли участникам Школы.

Аура Пушкиногорья предрасполагала к творчеству. Здесь писались замечательные стихи слушателями, пелись песни и задорно исполнялись на прощальном вечере танцы.

Мы благодарим всех за участие и приглашаем всех к сотрудничеству.

## J Project Meetings in 2011 (No. 48-58) (www.ece.dote.hu)

City (Country)	Organizer	Date
47. Pskov (Russia)	Marina Guseva gusevamarina@mail.ru	Feb 03-04
48. Zakopane (Poland)	Ewa Bernatowska bernatowskae@yahoo.com	Feb 24-26
49. Oradea (Romania)	Ladislau Ritli ritli_ladislau@yahoo.com	Mar 01
50. Debrecen (Hungary)	László Maródi lmarodi@dote.hu	Mar 10-11
51. Moscow (Russia)	Irina Kondratenko ikondratenko@rambler.ru	Mar 31-Apr 01
52. Baku (Azerbaijan)	G Nasrullayeva g.nasrullayeva@hotmail.com	Apr 22-23
53. Bratislava (Slovakia)	Peter Ciznar ciznar@dfnsp.sk	Apr 28-29
54. Lutsk (Ukraine)	Liudmyla Chernyshova vichernyshov@yandex.ru	May 11-12
55. Sibiu (Romania)	Sorin Iurian iurian_sorsab@hotmail.com	Jun 10-11
56. Chelyabinsk (Russia)	Irina Tuzankina ituzan@yandex.ru	Jun 29-30
57. Ohrid (Rep. Macedonia)	Kristina Mironska mironska2002@yahoo.com	Oct 04-05
58. Riga (Latvia)	Tatjana Prokofjeva monja@balticom.lv	Nov 25-26

Гусева М.Н. российский координатор J-project ESID КДЦ Клиники ГОУВПО  
СПбГПМА