

Всероссийская научно-практическая конференция “Дегенеративные и сосудистые заболевания нервной системы”, посвященная 180-летию преподавания неврологии в Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова

**И.В. Литвиненко, А.Ю. Емелин, С.А. Живолупов,
Г.Н. Бисага, С.Н. Базилович, А.П. Коваленко,
С.Н. Янишевский, Н.В. Цыган, И.В. Красаков**

ФГБВОУ ВО “Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова” (Санкт-Петербурге)

18–19 ноября 2016 г. в Санкт-Петербурге состоялась Всероссийская научно-практическая конференция “Дегенеративные и сосудистые заболевания нервной системы”, посвященная 180-летию преподавания неврологии в Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова. Конференция была организована Главным военно-медицинским управлением МО РФ, Военно-медицинской академией им. С.М. Кирова, Всероссийским обществом неврологов, Северо-Западным отделением Российской академии наук, комитетом по здравоохранению Санкт-Петербурга, ассоциацией неврологов Санкт-Петербурга и Ленинградской области, Национальным обществом по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений, Национальной ассоциацией по борьбе с инсультом.

18 ноября научная часть пленарного заседания была открыта докладом члена-корреспондента РАН М.М. Одинака об истоках клинической кафедры нервных болезней Императорской медико-хирургической академии.

Доклад о болезни Паркинсона как о системном заболевании сделал член-корреспондент РАН С.Н. Иллариошкин. Было показано, что

болезнь Паркинсона представляет собой системную синуклеинопатию с вовлечением центральных, периферических и энтерических нейрональных структур. Освещены процессы агрегации и трансинаптического распространения α -синуклеина вдоль проводящих путей, системного воспаления, дисфункции митохондрий и окислительного стресса, а также дисрегуляция гомеостаза металлов, лежащих в основе патогенеза болезни Паркинсона.

Профессором И.В. Литвиненко была рассмотрена взаимосвязь патологических про-



Открывает конференцию член-корреспондент РАН М.М. Одинак. На экране – слайд, представляющий коллектив кафедры нервных болезней Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова.

цессов, лежащих в основе сосудистых, нейродегенеративных и аутоиммунных заболеваний головного мозга. На примере цереброваскулярной болезни и болезни Альцгеймера показана общность факторов риска их развития, продемонстрированы механизмы взаимного влияния данных заболеваний, в том числе за счет патологического амилоидоза. Рассмотрен риск развития ишемических инсультов и болезни Альцгеймера на фоне острой и хронической персистирующей инфекции. Очевидно, что острое и хроническое воспаление через модуляцию синтеза провоспалительных цитокинов запускает каскад патологических процессов, приводящих к развитию инсульта, а длительная персистенция вирусов простого герпеса 1-го типа ассоциирована с риском развития деменции и болезни Альцгеймера, цитомегаловируса – с развитием сосудистой деменции. Также показано, что нейродегенерация может являться ведущим процессом, приводящим к стойкой инвалидизации пациентов с рассеянным склерозом. Более того, на определенных этапах механизмы нейродегенерации при болезни Альцгеймера и рассеянном склерозе могут иметь общие черты (скопление предшественника β -амилоида в аксонах вокруг бляшек и корреляция его концентрации со стадиями рассеянного склероза). Отдельное внимание уделено взаимосвязи болезни Паркинсона и воспаления (в том числе на фоне инфекционных процессов). Известно, что перенесенные острые вирусные, бактериальные инфекционные заболевания, травмы вызывают ухудшение состояния больных, вплоть до выраженной декомпенсации. Подчеркнута перспектива разработки новых подходов к терапии нейродегенеративных заболеваний на основе иммунозависимых молекулярных воздействий на белки, вызывающие апоптоз и гибель клеток.

Профессор Н.В. Федорова представила современные данные о дофаминовом дисрегуляционном синдроме – ятрогенном комплексе симптомов, развивающемся на фоне симптоматической терапии болезни Паркинсона и проявляющемся компульсивным приемом

дофаминергических препаратов. Рассмотрены причины, клиническая картина, а также способы коррекции дофаминового дисрегуляционного синдрома. Приведены результаты собственного наблюдения положительного влияния хронической двусторонней электростимуляции субталамических ядер на данную патологию.

Доклад д.м.н. М.Р. Нодель был посвящен гиперсомнии как важному немоторному симптому болезни Паркинсона. Значимость гиперсомнии ставит перед неврологами задачу необходимости диагностики этого расстройства у всех пациентов с болезнью Паркинсона с целью дальнейшей ее адекватной коррекции. Для оценки курабельных вторичных причин гиперсомнии необходим прежде всего анализ связи повышенной дневной сонливости с сопутствующими нарушениями ночного сна и проводимой дофаминергической терапией. Основными подходами к коррекции гиперсомнии являются лечение нарушений сна, отмена или снижение дозы агонистов дофаминовых рецепторов.

Электростимуляция глубоких структур головного мозга во всем мире рассматривается как высокоэффективный метод лечения развернутых и поздних стадий болезни Паркинсона, генерализованной и сегментарной форм дистонии, эссенциального тремора. Вопросы применения нейрохирургического лечения не только расстройств движений, но и некоторых психопатологических состояний, таких как обсессивно-компульсивное расстройство, депрессия, синдром Туретта, нарушения пищевого поведения, различные зависимости, были рассмотрены в докладе А.А. Томского. Также были представлены возможности радиохирургической таламотомии для лечения эссенциального и паркинсонического видов тремора.

Еще несколько пленарных докладов было посвящено проблемам сосудистых заболеваний головного мозга (И.Д. Стулин, С.Н. Янишевский).

Среди большого числа научных секций, представляющих самые разные разделы

современной неврологии, в программе конференции были предусмотрены несколько секционных заседаний по нейродегенеративным заболеваниям. На первом из них в своем докладе член-корреспондент РАН С.Н. Иллариошкин осветил современное состояние проблем диагностики и лечения болезни Гентингтона. Отдельное внимание было уделено терапии доступным на данный момент препаратом тетрабеназин, а также перспективам использования деутетрабеназина (измененной молекулы тетрабеназина), придопина (стабилизатора дофаминергической передачи), иммуномодулятора лаквинимода, генной терапии. Обнаружение типичной экспансии CAG-повторов в гене *HTT* позволяет не только достоверно подтверждать диагноз болезни Гентингтона, но и определять носителей мутации за много лет до развития у них клинических проявлений болезни (пресимптоматическая или доклиническая ДНК-диагностика). Современное состояние проблемы коррекции моторных флуктуаций и дискинезий было представлено в докладе профессора И.В. Литвиненко. Продемонстрированы виды этих моторных расстройств, их причины, а также предложены современные принципы коррекции. Профессор Г.В. Ковров в своем выступлении показал, что в основе нарушений цикла сон–бодрствование и других нервно-психических проявлений нейродегенеративных заболеваний лежат схожие нейротрансмиттерные нарушения, что объединяет патофизиологические механизмы их возникновения и подходы к коррекции. Нарушения цикла сон–бодрствование могут являться маркерами тяжести нейродегенеративных заболеваний, поэтому объективизация этих расстройств методом полисомнографии является актуальным направлением сомнологии. Лечение нарушений сна должно в первую очередь включать нелекарственные методы (в частности, соблюдение принципов гигиены сна), при неэффективности этих подходов могут использоваться лекарственные препараты (мелатонин, антидепрессанты). Еще один доклад был посвящен проблеме



Во время одного из пленарных заседаний.

взаимоотношения нейродегенеративных заболеваний и нормотензивной гидроцефалии (М.А. Легздайн).

Ортостатическая гипотензия является одним из ведущих симптомов на поздних стадиях нейродегенеративных заболеваний. В докладе О.А. Маслюк было показано, что ортостатическая гипотензия встречается в 14–58% случаев при болезни Паркинсона. Симптомная ортостатическая гипотензия приводит к падениям, снижает качество жизни пациентов, способствует росту частоты госпитализаций, ускоряет прогрессирование заболевания, а также уменьшает повседневную активность пациентов.

В докладе А.А. Тимофеевой приведены результаты исследования, согласно которому 67% пациентов с 3-й стадией по шкале Хен–Яра и 77% пациентов с 4-й стадией болезни Паркинсона получают 3–5 противопаркинсонических препаратов, что соответствует 7–9 таблеткам в день. Результаты представленного исследования свидетельствуют об обоснованности комбинации 3–5 препаратов в сутки, использование которых сопровождалось уменьшением длительности периодов “выключения” и улучшением моторных симптомов. Снижение лекарственной нагрузки может осуществляться за счет препаратов однократного приема и замедленного высвобождения, комплексных таблетированных препаратов, использования противоболевых, антидепрессивных, антиастенических свойств противопаркинсонических препаратов. В заключительном докладе Е.Ю. Ильичевой показано, что сниженный уровень меди в

крови в сочетании со сниженным содержанием супероксиддисмутазы-3 и повышенным уровнем интерлейкина-6 свидетельствует о риске развития болезни Паркинсона.

Второе секционное заседание по нейродегенеративным заболеваниям было открыто докладом члена-корреспондента РАН С.Н. Иллариошкина, посвященным вопросам генетической и клинической диагностики дистоний. Генетика играет значительную роль в развитии в первую очередь первичных форм дистонии. К настоящему моменту описано более 20 форм дистонии с четким менделевским наследованием. Полиморфизм клинических проявлений требует от невролога знания особенностей по крайней мере наиболее частых нозологических подтипов. А.А. Тимофеева осветила современные представления о роли курения, употребления шоколада и кофе в формировании риска и “антириска” болезни Паркинсона. Так, употребление шоколада не влияет на моторные симптомы болезни Паркинсона, не сопровождается улучшением моторных функций и повышением концентрации β-фенилэтиламина в крови пациента. В клинических исследованиях не выявлено влияния кофе на моторные симптомы и их флуктуацию в течение дня, что, возможно, связано с существованием различных фенотипов и генотипов болезни Паркинсона. Роль курения табака как фактора, уменьшающего риск развития болезни Паркинсона, общепризнана. В настоящее время проводится клиническое исследование модифицирующего воздействия трансдермального никотинового пластыря на течение болезни Паркинсона. И.В. Милюхина доложила данные эпидемиологического исследования пациентов с паркинсонизмом. Представлены результаты амбулаторного обследования 3160 пациентов с паркинсонизмом и другими двигательными расстройствами в 2015–2016 годах. Промонстрированы структура двигательных расстройств, возрастные и гендерные особенности заболевания обследованных больных. П.С. Дынин осветил принципы диагностики

и основные факторы формирования зрительно-пространственных нарушений, являющихся одним из неблагоприятных для жизни пациента проявлений болезни Паркинсона наряду с комплексом других немоторных симптомов. И.В. Красаков на основании собственных результатов исследования показал возможность развития расстройств фазы быстрого сна после проведения глубокой электростимуляции субталамических ядер. Установлена корреляция между эффективностью коррекции моторных симптомов и выраженностью расстройства фазы быстрого сна после электростимуляции. Предполагается, что расстройство фазы быстрого сна может служить критерием точности постановки электродов в субталамические ядра. В заключительном докладе заседания В.Д. Назаров рассказал о подходах к генетической диагностике “заболеваний экспансии”, сопровождающихся двигательными расстройствами и снижением когнитивных функций.

В рамках обсуждения проблемы когнитивных нарушений состоялись две научные сессии. На первой основной акцент был сделан на освещении различных аспектов болезни Альцгеймера. Открыл заседание А.Ю. Емелин, представивший возможности и перспективы ранней дифференциальной диагностики когнитивных нарушений. Было обращено внимание на различия в клинической картине когнитивной дисфункции при различных этиопатогенетических вариантах когнитивных нарушений. Обсуждена проблема факторов риска и важности их своевременного выявления. Подробно были рассмотрены диагностическая значимость биомаркеров нейродегенерации, возможности лабораторно-инструментальных методов диагностики и методов структурной и функциональной нейровизуализации. Сообщение В.Ю. Лобзина было посвящено обзору современных представлений о механизмах нарушения метаболизма β-амилоида при болезни Альцгеймера. Отмечены особенности нарушений обмена белка-предшественника амилоида, а также активация его альтернативного патологиче-

ского протеолиза при сосудистых поражениях, что в существенной степени увеличивало риск развития нейродегенерации. Подробно обсуждена роль различных сосудистых и генетических факторов в регуляции обмена амилоидного белка при деменциях. Е.Е. Васенина детально рассмотрела направления долгосрочной терапии деменции, а также основные проблемы, с которыми приходится сталкиваться при ведении таких пациентов. Обращено внимание на этапность лечения в зависимости от выраженности когнитивных нарушений, изложены принципы назначения и сочетания различных фармакологических препаратов. С.В. Воробьев в своем докладе рассмотрел современные представления о значении травмы головного мозга как фактора риска развития и прогрессирования болезни Альцгеймера. Приведены доказательства влияния травматических повреждений головного мозга на развитие и прогрессирование нейродегенерации. Отдельно обращено внимание на ряд схожих изменений, наблюдающихся как при болезни Альцгеймера, так и при травме, которые можно выявить с помощью современных методов нейровизуализации. Особенности организации оказания специализированной помощи пациентам с деменцией в Пермском крае были представлены в докладе профессора В.Г. Черкасовой. Указаны основные сложности, возникающие при ведении пациентов, а также тактические приемы, использующиеся в организации работы специализированного центра когнитивных нарушений. О.В. Ульянова сообщила об особенностях нервно-психических расстройств у больных с гипотиреозом. Отмечено преобладание легких и умеренных форм тревожно-депрессивных расстройств, что затрудняет их своевременную диагностику.

На второй сессии были рассмотрены актуальные аспекты когнитивных нарушений различной этиологии, наблюдающихся в клинической практике. А.Ю. Емелин остановился на принципах комплексной полимодальной терапии когнитивных нарушений. Было указано, что при лечении больных с когнитивны-

ми нарушениями обязательным подходом является комбинация коррекции факторов риска, препаратов, оказывающих положительное влияние на когнитивные функции, и средств, устраняющих эмоционально-волевые и поведенческие расстройства. Различные аспекты астений были представлены в докладе профессора Д.А. Искры. Обращено внимание на основные причины астенических состояний, их патогенетические варианты, роль когнитивного и физического факторов, а также способы их коррекции. С.В. Воробьев выступил с сообщением об особенностях клинической картины посттравматических когнитивных нарушений, основных сложностях, с которыми сталкиваются врачи при ведении данной группы пациентов. Предложены критерии диагностики посттравматических когнитивных нарушений, их классификация. В.Ю. Лобзин остановился на роли аффективных расстройств при когнитивных нарушениях. Было показано частое сочетание в клинической картине когнитивных и аффективных нарушений, их взаимное влияние. Предложены критерии дифференциальной диагностики этих синдромов, а также рассмотрены возможности современной патогенетической терапии. С сообщением о значении тревожных расстройств у пациентов с додементными формами когнитивных нарушений выступил В.В. Андреев. Были представлены особенности их диагностики и терапии, дана подробная характеристика ряду препаратов, применяющихся в лечении тревожных расстройств. В докладе Л.В. Лещенко были изложены представления о додементных и дементных расстройствах с позиций врача-психиатра. Подробно освещены основные классификации, терминологические особенности, существующие в современной психиатрической науке, а также тактика лечения.

В первом докладе на секционном заседании по клинической ботулинотерапии профессор З.А. Залялова представила детальный анализ различных форм спастической кривошеи и схемы введения ботулотоксина при наиболее сложных случаях цервикальной



Фото на память: участники конференции.

дистонии – антекапуге и антеколлесе. В докладе А.К. Григорян были представлены интересные результаты по лечению редкой формы дистонии кисти – писчего спазма. Д.В. Захаров посвятил свой доклад сложной и интересной теме психогенных дистоний. Вопрос о функциональном характере двигательного расстройства всегда остается открытым в процессе диагностики дистонии, поэтому представленная информация, безусловно, актуальна для клинической неврологии. О.А. Шахметова представила редкое клиническое наблюдение болезни Сегавы с разбором диагностических критериев заболевания и обсуждением результатов лечения. Центральные эффекты ботулинотерапии были освещены в докладе Ю.И. Вайншенкер. Опыт лечения камптокормии с помощью препаратов ботулинического токсина был представлен в докладе И.В. Фирсовой, подготовленном по результатам совместной работы кафедры нервных болезней Военно-медицинской академии и Психоневрологического института им. В.М. Бехтерева. В докладе А.П. Коваленко, посвященном физиологии мышечного сокращения и ее значению для ботулинотерапии, были представлены первые результаты исследования моторных точек мышц человека.

На других секционных заседаниях в рамках научной программы конференции подробно рассматривались вопросы эпилепсии, демиелинизирующих и инфекционных заболеваний нервной системы, поражений периферической нервной системы и др.

На сателлитных симпозиумах в докладах профессора Н.В. Федоровой и Н.В. Титовой

была представлена современная практика лечения болезни Паркинсона, направленная на необходимость достижения постоянной дофаминергической стимуляции. Также были перечислены актуальные возможности диагностики и лечения одной из редких наследственных аутосомно-рецессивных нарушений обмена – болезни Ниманна–Пика типа С. Сложность клинической диагностики болезни Ниманна–Пика типа С обусловлена широким фенотипическим полиморфизмом заболевания, характеризующегося дебютом в любом возрасте и мультисистемностью клинических проявлений. Мастер-класс, проведенный С.А. Ключниковым, был посвящен возможностям диагностики и лечения данного заболевания.

19 ноября участникам конференции были представлены для разбора трудные клинические случаи: острая гипонатриемия при болезни Паркинсона, имитировавшая акинетический криз; пример дофаминового дисрегуляторного синдрома и реализации творческих способностей у пациентки с болезнью Паркинсона; атипичный вариант хореи Гентингтона и др.

В завершение конференции была организована школа для пациентов с болезнью Паркинсона и их родственников. С докладами выступили Е.В. Бриль и А.А. Тимофеева, осветившие достижения и проблемы в работе с пациентами и их родственниками в рамках Общества помощи пациентам с болезнью Паркинсона, болезнью Гентингтона и другими инвалидизирующими расстройствами движений.