

## IV Национальный конгресс по болезни Паркинсона и расстройствам движений (с международным участием) (Москва, 11–13 сентября 2017 г.)

11–13 сентября 2017 г. в Москве состоялся **IV Национальный конгресс по болезни Паркинсона и расстройствам движений** (с международным участием). Традиционно организаторами этого крупного научного и образовательного форума стали Национальное общество по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений, Научный центр неврологии и секция двигательных расстройств Всероссийского общества неврологов. Проведение таких тематических конгрессов один раз в 3 года венчает большую серию научно-практических мероприятий, организуемых под эгидой Национального общества в различных регионах страны, и отражает растущее влияние двигательных расстройств как крупного раздела современной неврологии на состояние здоровья, уровень инвалидизации и качество жизни населения России, а также на развитие нейрохирургии, нейрофармакологии, нейрореабилитологии и других смежных дисциплин, совершенствование лечебно-диагностической базы медицинских учреждений страны.

Обозреваемый Конгресс носил особый характер: он был приурочен к серии знаменательных юбилеев в истории изучения расстройств движений. В их числе – 200-летие описания Джеймсом Паркинсоном заболевания, названного впоследствии его именем, а

также 160-летие со дня рождения корифея нейронаук В.М. Бехтерева, 125-летие со дня рождения основоположника нигральной теории паркинсонизма К.Н. Третьякова и 50-летие внедрения в широкую практику препаратов леводопы при болезни Паркинсона.

В работе Конгресса приняли участие свыше 1200 врачей, научных сотрудников, аспирантов, студентов из 140 городов России, а также представители 10 стран ближнего и дальнего зарубежья. В числе докладчиков были ведущие отечественные специалисты из Москвы, Санкт-Петербурга, Казани, Красноярска, Новосибирска, Томска, Ярославля, Минска и других городов, занимающиеся изучением болезни Паркинсона и расстройств движений. Зарубежными гостями Конгресса стали крупнейшие мировые эксперты, признанные лидеры данной области неврологии: Эндрю Лиис (Andrew Lees) – профессор Института неврологии (Лондон, Великобритания), экс-президент Международного общества болезни Паркинсона и двигательных расстройств (International Parkinson and Movement Disorder Society, MDS), самый цитируемый в мире ученый по проблеме паркинсонизма и расстройств движений; К. Рэй Чаудури (K. Ray Chaudhuri) – руководитель Международного центра передового опыта Национального



В аудиториях во время работы Конгресса.

фонда болезни Паркинсона (Королевский колледж Лондона, Великобритания); Йоахим Феррейра (Joaquim Ferreira) – директор Клинического исследовательского центра Лиссабонского университета (Португалия), председатель Европейской секции MDS; Пилле Таба (Pille Tabá) – руководитель отделения неврологии медицинского факультета Тартуского университета (Тарту, Эстония), секретарь Европейской секции MDS; Эвжен Ружичка (Evzen Ruzicka) – руководитель отделения неврологии Карлова университета (Прага, Чехия).

По сложившейся традиции, в первый день Конгресса (11 сентября) состоялись следующие учебные циклы по актуальным проблемам двигательных расстройств на базах ведущих клинических и научных центров Москвы.

1. Персонализированные подходы к лечению болезни Паркинсона (на базе кафедры неврологии РМАНПО и Центра экстрапирамидных заболеваний, куратор – проф. О.С. Левин).

2. Редкие формы двигательных расстройств: современные возможности диагностики и терапии (на базе Научного центра неврологии, куратор – член-корреспондент РАН С.Н. Иллариошкин).

3. Нервно-психические проявления болезни Паркинсона (на базе кафедры нервных болезней и клиники им. А.Я. Кожевникова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, куратор – академик Н.Н. Яхно).

4. Реабилитация при болезни Паркинсона и расстройствах движений (на базе Федерального центра экстрапирамидных заболеваний и психического здоровья ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, куратор – к.м.н. Е.В. Бриль).

Общее число врачей, принявших участие в учебных циклах и получивших соответствующие сертификаты, – 315 человек. Такие циклы, как показывает опыт, являются чрезвычайно востребованными и вызывают растущий интерес молодых неврологов, опытных специалистов и преподавателей вузов, задавая тон всему Конгрессу.

Основные заседания были открыты 12 сентября двумя пленарными сессиями.

В пленарном докладе С.Н. Иллариошкина (Научный центр неврологии, Москва) “Современная концепция двигательных расстройств” были обобщены важнейшие закономерности, характеризующие нынешний этап изучения нейродегенеративных заболеваний с расстройствами движений. Была рассмотрена нейросетевая концепция двигательных расстройств, базирующаяся на уникальных технологиях нейровизуализации и отражающая сложный характер пластических перестроек головного мозга на различных этапах развития нейродегенеративного процесса. Подчеркнуто значение мультисистемных и полиорганных проявлений ряда заболеваний, сопровождающихся расстройствами движений, в понимании их патогенеза. Были суммированы основные результаты недавних полногеномных и полноэкзомных исследований при расстройствах движений, сделавшие реальностью одновременный мутационный скрининг сотен и тысяч генов рассматриваемых заболеваний. Эти данные в сочетании с достижениями молекулярной биологии и раскрытием нарушений функционирования церебральной протеостатической сети при нейродегенерациях повлекли за собой пересмотр классификации и новое понимание взаимоотношений между генотипом и фенотипом. Большое внимание в докладе было уделено последним достижениям в терапии двигательных расстройств, включая различные способы доставки лекарственных препаратов, современные возможности нейромодуляции и разрабатываемые генно-клеточные технологии.

Яркое выступление Э. Лииса (Институт неврологии, Лондон) “Как оценил бы Джеймс Паркинсон прогресс в 200-летней истории изучения болезни, названной его именем?” носило характер размышлений о путях дальнейшего развития учения о болезни Паркинсона и неврологии в целом. Подчеркнув непреходящее значение “Эссе о дрожательном параличе”, докладчик отметил точность клинического описания болезни в этом клас-

сическом труде и поделился целым рядом собственных тонких наблюдений о феноменологии паркинсонизма и болезни Паркинсона (оценка брадикинезии и “мышечной слабости”, первичность либо вторичность деменции, реакция на лечение и т.д.). Британский невролог весьма эмоционально предостерег нас от “раболепной приверженности” всевозможным стандартам, рекомендациям, метаанализам и алгоритмам, не оставляющим места для свободного клинического мышления врачей-неврологов.

Профессор О.С. Левин (Российская медицинская академия последипломного образования и Центр экстрапирамидных заболеваний, Москва) в своем докладе представил концепцию болезни Паркинсона как нейропсихиатрического заболевания. Было показано, что нейропсихиатрические нарушения – это важная составная часть клинического фенотипа болезни Паркинсона, отражающая ее гетерогенность и вариабельность прогрессирования. Учет этих проявлений, наряду с другими двигательными симптомами, предполагает новый взгляд на определение стадий болезни Паркинсона и выделение отдельных подтипов заболевания. Более того, тонкий анализ доминирующей части нейропсихиатрического континуума открывает путь к персонализированной терапии, что является мощным резервом повышения качества жизни пациентов и их родственников.

Новые диагностические критерии болезни Паркинсона и практические аспекты лечения были предметом доклада профессора П. Таба (Тартуский университет, Эстония). Она познакомила аудиторию с рекомендациями специальной исследовательской группы Международного общества болезни Паркинсона и двигательных расстройств (International Parkinson and Movement Disorder Society, MDS) по диагностике болезни Паркинсона, опубликованными в 2015 г., при этом акцент был сделан на анализе немоторных симптомов заболевания и критериях диагностики продромального периода. Предложенные критерии пока не сказываются на основной тактике лечения



Профессор Э. Лиис.

болезни Паркинсона, но они будут иметь большое значение при внедрении подходов молекулярной медицины.

В докладе Э. Ружички (Карлов университет, Прага) были представлены современные возможности диагностики и лечения нарушений речи при болезни Паркинсона. Подробно проанализированы разнообразные варианты речевых расстройств у данной категории пациентов и методы их регистрации (объективизации), удачно проиллюстрированные информативными видеозаписями. Даны алгоритмы помощи, симптоматического лечения и реабилитации при нарушениях речи, развивающихся на различных стадиях болезни Паркинсона.

Профессор И.В. Литвиненко (Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург) посвятил свой доклад весьма актуальной проблеме – общим механизмам нейродегенерации и нейровоспаления при прогрессирующих заболеваниях нервной системы. На примере рассеянного склероза, болезни Альцгеймера и болезни Паркинсона была продемонстрирована универсальная роль изменения концентраций патологических белков в центральной нервной системе и цереброспинальной жидкости ( $\beta$ -амилоид,  $\alpha$ -синуклеин, нейрофиламенты и др.) в прогрессировании инвалидизации с формированием необратимого неврологического дефекта, а также обосновано центральное место митохондриальной дисфункции в молекулярном патогенезе развивающейся аксональной дегенерации. Данные о системном (в том числе на уровне желудочно-кишечного тракта)

или нейрональном воспалении как о факторе, способствующем инициации патологических изменений в центральной нервной системе, показывают потенциал препаратов нейроглиальной противовоспалительной направленности для ранней нейропротекции. Среди других методов молекулярной терапии, разрабатываемых при нейродегенеративных и демиелинизирующих заболеваниях, — моноклональные антитела против “каузальных” белков, поддержание кальциевого гомеостаза, подавление стресса эндоплазматического ретикулума и т.д.

В пленарных докладах профессора Й. Феррейры (Лиссабонский университет, Португалия) и профессора Н.В. Федоровой (Российская медицинская академия последипломного образования и Центр экстрапирамидных заболеваний, Москва) были представлены современные подходы к персонализированной реабилитации при болезни Паркинсона, в том числе у пациентов с нарушениями позы. Дан подробный обзор феноменологии и патофизиологии расстройств позы и других наиболее инвалидирующих аксиальных двигательных нарушений при болезни Паркинсона, проанализированы факторы, определяющие успех или неуспех реабилитационных мероприятий у конкретных больных. Особое внимание было уделено таким расстройствам, как антероколлиз (синдром “свисающей головы”), камптокормия и синдром “пизанской башни”. Результаты последних исследований четко показывают, что эти нарушения имеют как периферические (специфическая миопатия антигравитационных мышц, подтверждаемая данными ЭМГ), так и центральные механизмы (крайнее проявление паркинсонической ригидности мышц или манифестация своеобразных форм аксиальной дистонии). Прослеживается определенная связь между камптокормией и продолжительностью дофаминергического лечения/дозами леводопы, однако эти данные нуждаются в уточнении. Наблюдения пациентов с камптокормией дают основания рассматривать ее в качестве генетически гетерогенного состояния. Спектр возможных подходов к терапии камптокор-

мии и других нарушений позы при болезни Паркинсона весьма широк — от коррекции противопаркинсонической терапии до ботулинотерапии и оперативных вмешательств (хирургическое исправление позы, глубокая стимуляция мозга), однако результаты лечения остаются довольно скромными. Было подчеркнуто, что улучшение исходов лечения у таких больных в значительной степени определяется учетом индивидуальных особенностей и тщательным выбором наиболее оправданных реабилитационных процедур из всего имеющегося арсенала, что должно реализовываться мультидисциплинарной командой подготовленных специалистов.

Академик РАН Е.И. Гусев, профессор А.Б. Гехт и к.м.н. Г.Р. Попов (РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Научно-практический психоневрологический центр им. З.П. Соловьева, Москва) представили пленарный доклад “Значение вегетативных нарушений при болезни Паркинсона”. Установлено, что в генезе типичных для данного заболевания вегетативных нарушений принимают участие как симпатическая, так и парасимпатическая части вегетативной нервной системы, их узлы и сплетения, а также надсегментарные структуры. Вегетативная патология, в том числе дизрегуляция кардиоваскулярной системы, является одним из ведущих немоторных проявлений болезни Паркинсона, значительно снижающих качество жизни пациентов. Авторами на основании проведенных собственных исследований показана четкая взаимосвязь автономной кардиоваскулярной дизрегуляции и еще одного варианта немоторных проявлений болезни Паркинсона — пограничных психических расстройств. В частности, выраженность депрессивных симптомов прямо коррелировала с преобладанием парасимпатических влияний на сердечный ритм и парасимпатической реактивностью, при этом также были установлены корреляционные связи между снижением когнитивных функций и параметрами вегетативной регуляции. Эти данные могут свидетельствовать о наличии общих механизмов

развития различных немоторных нарушений у пациентов с болезнью Паркинсона.

Завершил пленарную сессию академик РАН М.В. Угрюмов с докладом “Новая парадигма разработки доклинической диагностики болезни Паркинсона”. Оригинальный подход, который предложен исследовательским коллективом Института биологии развития им. Н.К. Кольцова РАН (Москва) совместно с рядом других российских научных центров, заключается в моделировании ранней и пре-симптоматической стадий “паркинсонической” нейродегенерации у мышей с помощью воздействия нейротоксина МРТР с последующим выделением биомаркеров, общих для ранних стадий патологии у животных и у нелеченых пациентов с болезнью Паркинсона. В качестве потенциальных универсальных биомаркеров-кандидатов тестируются различные нейротрансмиттеры и их метаболиты, изучается экспрессия специфических генов и т.д. Реализация такого подхода может позволить сделать важный шаг на пути создания системы скрининга лиц, имеющих высокий риск развития болезни Паркинсона в популяции.

Основой научной программы Конгресса были 5 симпозиумов по наиболее актуальным проблемам двигательных расстройств, 5 сателлитных симпозиумов, специальные лекции, а также две постерные сессии.

Современный уровень фундаментальных исследований при экстрапирамидной патологии был представлен на симпозиуме “Клеточные и молекулярные механизмы двигательных расстройств”. Ведущие исследовательские коллективы обобщили свои результаты в области создания экспериментальных моделей паркинсонизма и других двигательных расстройств *in vitro* (на нейрональных культурах, полученных из индуцированных плюрипотентных стволовых клеток) и *in vivo*, а также в области разработки биомаркеров болезни Паркинсона. Эти работы в нашей стране развиваются весьма успешно на основе широкого межинститутского сотрудничества.

Проведение в первый день Конгресса отдельного научного симпозиума “Генетика

заболеваний, сопровождающихся двигательными расстройствами” отразило растущее значение в изучении болезни Паркинсона дистоний, спиноцеребеллярных атаксий, наследственных спастических параплегий и других современных генетических технологий. Основное внимание было уделено обобщению последнего опыта российских ученых, связанного с применением на практике таргетных NGS-панелей (секвенирование нового поколения, или множественное параллельное секвенирование). Были также рассмотрены вопросы экспрессионного профилирования крови при болезни Паркинсона, а также геномного редактирования с целью исправления мутаций на культурах клеток.

Характерная особенность последнего времени – интенсивное изучение немоторных проявлений болезни Паркинсона и мультисистемной патологии, нередко выявляемой при различных нейродегенеративных заболеваниях. Этой проблеме был посвящен научный симпозиум “Мультисистемные проявления и полиморфизм заболеваний, сопровождающихся двигательными расстройствами”. Наибольший интерес вызвало обсуждение митохондриальной дисфункции при болезни Паркинсона, возможностей воздействия на дисбиоз кишечника как новую мишень терапии у пациентов с болезнью Паркинсона, а также вопросов нейроиммунного взаимодействия при болезни Гентингтона. Было отмечено, что современное понимание заболеваний из данной группы значительно шире традиционных представлений о “чисто двигательных” синдромах, что имеет большое значение для совершенствования их ранней диагностики и разработки новых подходов к терапии.

Симпозиум “Современные диагностические технологии при заболеваниях, сопровождающихся двигательными расстройствами” познакомил участников Конгресса с потенциалом ряда высокоинформативных методов нейровизуализации при расстройствах движений (позитронно-эмиссионная томография, функциональная магнитно-резонансная томография (МРТ), МРТ-спектроскопия и др.),

нейрофизиологическими методами регистрации тремора, а также технологиями объективизации немоторных проявлений болезни Паркинсона. В последнее время эти инструментальные методики всё шире используются врачами специализированных центров двигательных расстройств, что является важнейшей тенденцией развития данного направления неврологии в нашей стране. Как и в прошлые годы, оживленная дискуссия касалась возможностей и ограничений рассмотренных технологий и выявляемых параметров в качестве доступных и информативных биомаркеров нейродегенеративного процесса, в том числе на ранней и пресимптоматической стадиях.

Традиционное место в программе Конгресса занимала тема нейрореабилитации – ей был посвящен научный симпозиум “Реабилитация при двигательных расстройствах”. Докладчики из разных регионов Российской Федерации представили собственный опыт использования новейших медицинских технологий в восстановительном лечении пациентов с болезнью Паркинсона и другими двигательными расстройствами. Особый акцент был сделан на возможностях модифицирующего эффекта ежедневной двигательной активности в отношении прогрессирования болезни Паркинсона, а также вопросах экспертизы трудоспособности, организации работы специализированных санаториев, методиках объективной оценки восстановления двигательных функций после реабилитационного лечения.

С учетом множества памятных дат, которые пришлось на 2017 г., заметным событием Конгресса стал специальный семинар с выставкой, посвященный 200-летию “Эссе о дрожательном параличе”, а также юбилеям В.М. Бехтерева, К.Н. Третьякова и триумфального внедрения леводопы. Перед аудиторией словно прошла история изучения двигательных расстройств в лицах, что позволило не только в определенной степени переосмыслить современный уровень данного раздела неврологии, но и соприкоснуться с тайной величайших открытий на этом пути, глубже понять логику мышления классиков учения о

двигательных расстройствах. Мы искренне надеемся, что немало молодых врачей, аспирантов и студентов, посетивших этот семинар и вдохновленных услышанным и увиденным, решат прочно связать свою дальнейшую жизнь с изучением экстрапирамидных заболеваний!

Состоявшиеся на Конгрессе сателлитные симпозиумы были посвящены новейшим возможностям фармакотерапии и хирургического лечения болезни Паркинсона:

- “Как лечить больного с болезнью Паркинсона” (организован компанией “Тева”);
- “Дофаминергическая терапия болезни Паркинсона: как достичь более физиологической стимуляции рецепторов?” (организатор – компания “ЭГИС-РУС”);
- “Когда мы вместе, никто не лучше: взаимодействие невролога и нейрохирурга в DBS-терапии” (организатор – компания “Медтроник”);
- “Многогранные проявления болезни Паркинсона” (организатор – компания “Мерц Фарма”);
- “Различные фенотипы болезни Нимана–Пика типа С” (организатор – компания “Актелион Фармасьютикалз Рус”).

На Конгрессе были представлены лекции и проблемные доклады ведущих ученых, посвященные пароксизмальной дистонии (профессор В.Л. Голубев), постинсультным двигательным нарушениям (профессор Е.А. Катунина), немоторным симптомам болезни Паркинсона (профессор К. Рэй Чаудури). Последний из указанных докладов – “«Скрытое» лицо болезни Паркинсона” – стал настоящим событием, поскольку именно его автору, знаменитому британскому неврологу К. Рэю Чаудури, мы обязаны современным пониманием концепции немоторных проявлений как кардинального элемента клинической картины первичного паркинсонизма на различных стадиях нейродегенеративного процесса.

По общему мнению участников Конгресса, ярким получилось заседание впервые организованного дискуссионного клуба. На обсуждение были поставлены два вопроса совре-

менной паркинсонологии, каждый из которых имеет свой подтекст.

1. Существует ли сосудистый паркинсонизм?

2. Надо ли оперировать пациентов с болезнью Паркинсона при первых проявлениях моторных флуктуаций?

Успеху развернувшихся дискуссий, которые умело направляла в нужное русло профессор А.Б. Гехт, в немалой степени способствовал удачный выбор пар “дуэлянтов”: по первому вопросу скрестили шпаги такие авторитетные ученые, как З.А. Залялова и О.С. Левин, по второму – Е.В. Бриль и А.А. Томский. Дебаты носили весьма острый характер, участники дискуссии проявили не только блестящее знание предмета, эрудицию и клинический опыт, но и неизменное остроумие, корректность, настоящую интеллигентность. Здесь не было победителей и побежденных: реальным итогом дебатов стало более глубокое и рельефное понимание всей сложности обсуждаемых проблем, а настоящей оценкой итогов этого незабываемого заседания стали бурные аплодисменты присутствовавших неврологов.

На двух постерных научных сессиях, прошедших 12 и 13 сентября, было представлено свыше 40 стендовых докладов по всем ключевым разделам паркинсонизма и других двигательных расстройств, включая как клинические, так и фундаментальные исследования.

Запоминающимся событием стала организованная в фойе выставка члена Союза художников России, участника многочисленных выставок живописи в нашей стране и за рубежом Павла Александровича Борисова – пациента, на протяжении 11 лет страдающего болезнью Паркинсона. Среди его работ есть 13 картин, посвященных этому заболеванию (некоторые из них были представлены в экспозиции). Выставка вызвала большой интерес и стала символом творческого преодоления любых невзгод и трудностей, встающих на жизненном пути человека.

На полях Конгресса была проведена **международная школа MDS** “Лечение болезни Паркинсона в XXI веке: от общих принципов к



Профессора Э. Ружичка (слева) и К. Рэй Чаудури (в центре).

индивидуальным решениям”. На протяжении 4 ч ведущие европейские эксперты и российские ученые делились с аудиторией уникальным опытом в решении разнообразных проблем терапии у наиболее сложных пациентов с болезнью Паркинсона, включая оценку роли предлагаемых алгоритмов лечения ранних и поздних стадий, обсуждение возможностей фармакогенетики и т.д. Все участники получили специальные сертификаты о прохождении школы.

В рамках Конгресса состоялось очередное **Общее собрание** членов Национального общества по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений, на котором были подведены итоги работы Общества в 2014–2017 годах, а также проведено специальное **заседание Президиума Общества**, посвященное современным моделям оказания помощи пациентам с болезнью Паркинсона.

По материалам Конгресса было подготовлено 380-страничное руководство для врачей, содержащее аннотированные доклады и тезисы. В руководстве показано современное состояние проблемы болезни Паркинсона и расстройств движений, дан реальный срез всего многообразия проводимых в нашей стране исследований и отражены основные достижения отечественных ученых в данной сложной области неврологии, что, несомненно, окажется полезным широкому кругу врачей различных специальностей, преподавателей, клинических ординаторов, студентов и специалистов в области фундаментальных нейронаук.