

Генетические аспекты немоторных проявлений болезни Паркинсона

Сафонова Н.Ю.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия

Резюме. Немоторные симптомы болезни Паркинсона отражают мультисистемную природу расстройства. Немоторные проявления могут быть разными, что позволяет выделить несколько вариантов БП. Выявленные различия в немоторных проявлениях БП, позволяют предполагать различную генетическую природу подтипов БП и соответственно разрабатывать разные подходы к болезнью-модифицирующей терапии.

Ключевые слова: когнитивные расстройства, болезнь Паркинсона, генетические подтипы.

Genetic aspects of non-motor symptoms in Parkinson's disease

Safonova N.Y.

Bekhterev National Medical Research Center for Psychiatry and Neurology, Saint-Petersburg, Russian Federation

Summary. Non-motor symptoms are common in Parkinson's disease and reflect the multisystem nature of the disorder. Parkinson's disease is highly heterogeneous in early clinical features and later outcomes. This makes classifying genetic subgroups of PD relevant to clinical research and practice, particularly if they are prognostically relevant. Non-motor symptoms may be detrimental to patients' functional status and sense of well-being

Keywords: Non-motor symptoms, Parkinson's disease, cognitive disorders, genetic subtypes.

Болезнь Паркинсона (БП) — прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, связанное с поражением экстрапирамидных структур головного мозга и нарушением обмена комплекса нейромедиаторов, преимущественно дофамина. БП клинически проявляется сочетанием гипокинезии с ригидностью, тремором покоя и постуральной неустойчивостью [1]. Кроме того, важное влияние на качество жизни пациентов оказывают немоторные проявления БП.

Распространенность БП по эпидемиологическим показателям исследований оценивает общую численность больных с БП по России ~ в 210000 человек, что составляет 120-180/100000 человек [2]. После деменции, эпилепсии и cerebro-сосудистых заболеваний БП является наиболее частой проблемой пожилых людей. При сравнении статистических сведений, опубликованных в разных странах, БП встречается частотой 0,1- 1 % популяции населения. При развитии клинической картины БП происходит не только нарушение обмена дофамина, но и множества других нейромедиаторов. Таким образом, нарушение обмена нейромедиаторов при БП, делает это заболевание гетерогенным, «мультисистемным» по этиопатогенезу [3,4]. Мультисистемность нарушений при БП, связанная с нарушением не только дофаминергической, но и других медиаторных систем, вызывает развитие немоторных проявлений заболевания, включающих в первую очередь, психические и вегетативные симптомы. Психические нарушения при данном заболевании крайне разнообразны и представлены эмоционально-аффективными, когнитивными, поведенческими

расстройствами, психозами, а также, нарушением сна и бодрствования.

Когнитивные нарушения при БП можно выявить при помощи нейропсихологических тестов у 60-95% больных с БП. У подавляющего числа пациентов в первые несколько лет заболевания преобладают легкие или умеренные мнестические нарушения.

Определение подтипов болезни Паркинсона имеет смысл, так как они обуславливают прогноз и терапевтические подходы. Ранее для выделения подтипов БП использовали следующие факторы: возраст, двигательный фенотип, особенности когнитивных нарушений, наличие других немоторных симптомов (нарушения сна, вегетативные нарушения, боль и др.). Наиболее часто выделяют подтипы, основанные на преобладающих двигательных симптомах. Когнитивные подтипы разделяют по количеству вовлеченных в патологический процесс когнитивных доменов, отмечая подтипы с менее благоприятным прогнозом [3]. Многие немоторные проявления БП можно обнаружить еще до появления двигательных нарушений [4,5], они определяют развитие премоторной фазы БП. Немоторные симптомы могут быть в виде изолированных или доминирующих проявлений, или в различных комбинациях с самого начала развития двигательных симптомов до конца заболевания [3]. Некоторые генетические варианты обуславливают специфические немоторные нарушения. Как показывают сопоставления патофизиологических исследований и фенотипических проявлений у больных БП, наличие немоторных проявлений определяет пути распростра-

нения патологического процесса, существующего в трех вариантах [3,5]:

1) Стволово-доминирующий. Развитие заболевания начинается с вовлечения стволовых структур. В клинической картине преобладают нарушения сна (поведенческие нарушения в REM-фазе сна (RBD), вегетативные расстройства);

2) Лимбический. В немоторных проявлениях преобладают аносмия, депрессия, тревога, боль центрального генеза, снижение веса.

3) Когнитивно-доминирующий. Отмечается позднее начало, в клинической картине преобладает амнестический когнитивный дефицит, апатия, тревога, падения

Выявленные различия в немоторных проявлениях БП, позволяют предполагать различную генетическую природу подтипов БП и соответственно разрабатывать разные подходы к болезни-модифицирующей терапии.

Литература/References

1. Голубев В.Л., Левин Я.И., Вейн А.М. Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. М: МЕДпресс. 1999;416. [Golubev VL, Levin JaI, Vejn AM. *Bolezni' Parkinsona i sindrom parkinsonizma*. M: MEDpress. 1999;416 (in Russ.).]
2. Левин О.С. Клиническая эпидемиология болезни Паркинсона. В кн.: *Болезнь Паркинсона и расстройства движений: рук. для врачей: по матер. II Нац. конгресса. Под ред. С. Н. Иллариошкина, О.С. Левина. М., 2011;5-9.* [Levin OS. *Klinicheskaja jepidemiologija bolezni Parkinsona. V kn.: Bolezn' Parkinsona i rasstrojstva dvizhenij: ruk. dlja vrachej: po mater. II Nac. kongressa. Pod red. S. N. Illarioshkina, O.S. Levina. M. 2011; 5-9 (in Russ.).*]
3. Слободин Т.Н., Старовойтова Г.А. Немоторные нарушения при болезни Паркинсона в аспекте клинических портретов пациентов. *Терапевтический подход НЕЙРОNEWS*. 2016;8(82):29-34. [Slobodin TN, Starovojtova GN. *Nemotornye narushenija pri bolezni Parkinsona v aspekte klinicheskikh portretov pacientov. Terapevticheskij podhod NEJRONEWS*. 2016;8(82):29-34 (in Russ.).]
4. Khoo T.K., Yarnall A.J., Duncan G.W. et al. The spectrum of nonmotor symptoms in early Parkinson disease. *Neurology*. 2013. Jan 15. № 80 (3). P. 276-281. doi: 10.1212/WNL.0b013e31827deb74
5. Marras C, Chaudhuri KR. Nonmotor features of Parkinson's disease subtypes. *Mov Disord*. 2016 Aug;31(8):1095-102. doi: 10.1002/mds.26510.

Сведения об авторах

Сафонова Наталья Юрьевна — к.м.н., ст.н.с. отделения реабилитации психосоматических больных, Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Министерства здравоохранения Российской Федерации. E-mail: astarta10@yandex.ru