

#### Уважаемые пациенты и члены медперсонала,

Болезнь Паркинсона иногда бывает непростой, и многие термины, связанные с заболеванием, не являются широко известными для общественности.

Мы считаем, что очень важно предоставить информацию и инструменты для понимания заболевания, и верим, что знания и понимание помогают лучше справляться с болезнью.

Словарь, который сейчас перед вами, предназначен для того, чтобы наиболее удобным и четким образом разъяснить вам значения различных медицинских терминов, связанных с болезнью Паркинсона.

Мы надеемся, что этот словарь станет вашим помощником в понимании заболевания и его лечении, и даже поможет вам лучше справляться с ним.

С пожеланием крепкого здоровья Д-р Зеев Ницан Заведующий службой нарушения двигательных функций Университетский медицинский центр «Барзилай»

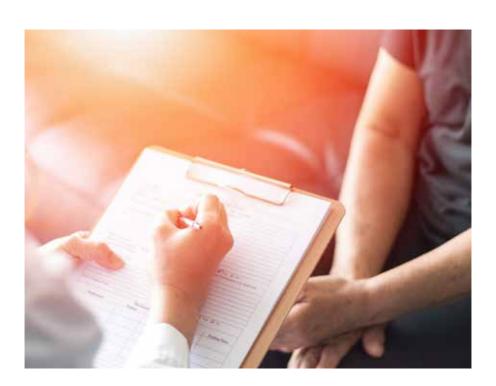
Информация, приведенная в данном словаре терминов, не является медицинской рекомендацией, профессиональным мнением и не заменяет консультацию врача. Для дополнительной информации следует обращаться к лечащему врачу. Словарь составлен д-ром Зеевом Ницаном для компании abbvie. Услуга населению. Представлено компанией ○しいie.

#### Болезнь Паркинсона

Прогрессирующее расстройство нервной системы, воздействующее на двигательные функции. Симптомы начинаются постепенно, иногда сначала появляется почти незаметная дрожь в одной руке. Кроме того, данное расстройство приводит к ригидности и замедлению движений.

Болезнь Паркинсона развивается в определенном отделе головного мозга, когда клетки этой области начинают отмирать. Данные клетки вырабатывают дофамин, а потеря мозгом дофамина, в свою очередь, приводит к проблемам с моторикой.

Чем дальше прогрессирует заболевание, тем меньше дофамина вырабатывается в мозге и тем более явными становятся симптомы заболевания: у пациента появляется тремор, трудности при ходьбе и другие нарушения двигательной функции. Исследователи работают над тем, чтобы остановить или замедлить отмирание клеток, вырабатывающих дофамин, чтобы можно было лечить и излечить болезнь Паркинсона.



# Основные двигательные (моторные) симптомы заболевания:

Четыре нарушения двигательной функции (моторные симптомы), характерные для болезни Паркинсона, это: дрожь в состоянии покоя (проявляется примерно у 3/4 больных), замедление движения (брадикинезия – с греческого: бради – медленный, кинезия – движение, то есть, медленное движение), ригидность мышц (жесткость) и нарушения равновесия и осанки.

**Тремор** – непроизвольное движение, склонное к ритмичности, проявляется в основном в конечностях (обычно, в кистях рук). Тремор при болезни Паркинсона характеризуется тем, что он проявляется, в основном, когда подверженная ему конечность находится в состоянии покоя (например, когда рука лежит на подлокотнике кресла), и меньше при движении. Он также более выражен с одной стороны тела, по сравнению с другой. Напряжение и усталость могут усугубить проявление этого симптома.

**Ригидность** – жесткость мышц, вызванная постоянным сокращением мышц и трудностью их расслабить. Повышенное напряжение мышц затрудняет движение, замедляет его и может стать источником боли.

**Брадикинезия** – состояние, при котором движение мышц тела происходит в более медленном, чем обычно, темпе, как при замедленной съемке.

**Нарушения равновесия и осанки** – нарушение способности сохранять равновесие при смещении центра тяжести тела (например, при столкновении с другим человеком или предметом, или при резкой смене положения тела). Это расстройство повышает риск падений.

«Походка Паркинсона» – вид походки, характерный для болезни Паркинсона и ее проявлений: ходьба короткими шажками, как по узкой тропинке, почти без движения рук (обычно имеет место ассиметричное положение, при котором одна рука двигается меньше другой при ходьбе), спина согнута, склонена вперед. Согбенная вперед спина может вызвать явление, именуемое «фестинация», которое проявляется в непроизвольном ускорении ходьбы (как если бы человек «гнался» за собственным центром тяжести, расположенным впереди от оси его спины).

**Дистония** – непроизвольное продолжительное сокращение мышц, которое приводит к аномальному положению конечности или спины, или к их непроизвольному движению, как, например, продолжительное склонение шеи, сопровождаемое болью (то, что мы называем «кривошея» или, на профессиональном языке, «тортиколис») – это вид дистонии.

**Дискинезия** – непроизвольные движения, в основном в конечностях (но могут проявляться в различных частях тела), округленные, «танцевальные», которые могут быть следствием продолжительного лечения препаратами, содержащими производные дофамина. Подобные движения обычно проявляются на пике воздействия таких препаратов, и их частота снижается с началом или завершением воздействия препарата. Эти движения также чаще проявляются среди более взрослых больных.

Замирание при ходьбе (по-английски – Freezing of gait или FOG) – состояние, при котором больной не может начать или продолжить ходьбу, так как не может сделать шаг и затрудняется контролировать движения ног. Это расстройство характерно для продвинутой стадии болезни Паркинсона.

**Колебания в двигательной функции (моторные флюктуации)** – колебания в способности совершать движения (моторные функции), вне зависимости от того, является ли двигательная функция хорошей (ON), или существенно сниженной (OFF). Эти колебания обычно являются результатом воздействия препаратов, в основном тех, что содержат производные дофамина. Момент возникновения таких флюктуаций зависит, в основном, от возраста больного и от дозировки препарата.

**Привыкание (Wearing Off)** – сокращение периода воздействия любой дозы препарата (состояние, при котором необходимо сокращать временные интервалы между дозами и повышать их частоту). Воздействие препарата проходит через более короткое время, чем раньше, и часто сопровождается ощущением срочной потребности принять следующую дозу лекарства. Это явление связано с продолжительным применением лекарственного препарата, содержащего производные дофамина.

**ON** – физическое и психологическое состояние во время положительного воздействия медикаментозного лечения на проявления заболевания. Например, снижение ригидности и тремора, улучшение подвижности и моторной функции, а также чувство душевного комфорта.

**OFF** – состояние, при котором воздействие препаратов не ощущается, и симптомы заболевания проявляются наиболее явно: жесткость мышц (ригидность), замедленность движений (брадикинезия), тремор в состоянии покоя и, в основном, нарушения равновесия и походки. В психологическом плане происходит усиление угнетенности на фоне функциональной ограниченности.

**ON / OFF** – сутки делятся на «хорошие часы» – «ON», в ходе которых проявляется воздействие медикаментов – больше свободы в движениях, большая подвижность и хорошее настроение, и «плохие часы» – «OFF», когда движения ограничены, усиливается медлительность и настроение зачастую бывает более напряженным и менее спокойным.

## Симптомы заболевания, не связанные с двигательными нарушениями (немоторные симптомы)

Болезнь Паркинсона поражает несколько дополнительных функциональных систем, кроме двигательного аппарата, вследствие чего является «системным заболеванием». Некоторые из немоторных симптомов могут возникнуть даже за десять лет до проявления моторных признаков заболевания, а другие с прогрессированием заболевания. Частыми немоторными проявлениями болезни являются эмоциональные расстройства (склонность к плохому настроению и тревожности), когнитивные нарушения (замедленное мышление, трудность сосредоточиться), нарушения циклов бодрствования и сна (трудности с засыпанием, прерывистый сон с частыми просыпаниями, нарушение в расслаблении мышц во время сна со сновидениями, сонливость на протяжении дня), нарушения функции автономной нервной системы (склонность к запорам, к пониженному артериальному давлению, которое называется ортостатической гипотензией, снижение половой функции), боли, имеющие различные характеристики и несущие существенное отрицательное воздействие на качество жизни пациента. (Боли могут возникать вследствие нескольких факторов, среди которых: ригидность мышц, разница в нагрузке на скелет, истощение мышечной и костной массы, изменение болевого порога в мозге). Снижение внутренней мотивации к действиям, зрительные галлюцинации и бред могут возникать на прогрессирующей стадии заболевания.

Лечение болезни Паркинсона направлено как на двигательные симптомы, так и на немоторные проявления, исходя из общего состояния больного. Таким образом, у лечения имеются физические, когнитивные и психологические аспекты.

Практический подход к лечению больных Паркинсоном можно характеризовать как «с миру по нитке». То есть, это многопрофильное лечение, совмещающее медикаментозные и технологичные аспекты, которые предоставляет конвенциональная медицина, в сочетании с различными видами альтернативной медицины, диетологии и психологии, что в итоге составляет «терапевтическое целое», в сумме большее, чем его составляющие.

#### Прогрессирующая болезнь Паркинсона

Это стадия, на которой заболевание усугубляется и симптомы усиливаются. На прогрессирующем этапе заболевания могут возникнуть моторные флюктуации (см. термин выше), непроизвольные движения типа дискинезии, положения или движения тела, типа дистонии, замирания при ходьбе (см. термин выше), ухудшения памяти и способности концентрироваться, зрительные галлюцинации, бред. В этой стадии заболевания обычное пероральное медикаментозное лечение не приводит к достаточному улучшению состояния, поэтому рассматриваются другие варианты, дополнительно к лечению таблетками.

Основными являются следующие: введение агонистов дофамина подкожно (в виде инъекции или при помощи насоса – непрерывное впрыскивание), лечение при помощи насоса, который впрыскивает гель, содержащий производные дофамина и ингибиторы фермента, через тонкую трубочку в верхнюю часть тонкого кишечника (область, именуемую «тощей кишкой»), электростимуляция глубинных областей мозга при помощи стимулятора, установленного под кожей на груди.

Целью данных видов лечения является достижение улучшения различных функциональных областей (продление активного времени ON, сокращение пассивного времени OFF и приведение дискенизии к умеренному уровню) и таким образом, повышение уровня жизни пациентов.

Специалист по двигательным нарушениям – невролог, прошедший дополнительную специализацию по болезни Паркинсона и другим двигательным расстройствам. Такой врач обычно имеет обширные знания в сфере лечения болезни Паркинсона и осведомлен об исследованиях в данной области. Специалисты по двигательным расстройствам способны диагностировать болезнь Паркинсона, и их квалификация позволяет им составить эффективный план лечения для пациентов со сложными случаями данного заболевания.

## Распространенные препараты для лечения болезни Паркинсона

Производная дофамина – химическая молекула, которая является исходным материалом (прекурсором), из которого производится дофамин (дофамин – это основной нейромедиатор, которого не хватает в мозге при болезни Паркинсона). Эта производная всасывается из кишечника в кровоток (после того, как была принята в виде пероральной таблетки или введена при помощи непрерывного впрыскивания через гелевый насос), и попадает с кровью в мозг, проникая через гематоэнцефалический барьер (в отличие от дофамина, который ввиду своего строения не может преодолеть этот барьер, а посему не дается в качестве препарата непосредственно). Эта производная абсорбируется соответствующими нервными клетками в мозге и преобразуется в дофамин.

Препараты семейства «Агонистов дофамина» (Dopamine Agonists) – эти препараты связываются напрямую с рецептором дофамина на поверхности клеточной мембраны нервных клеток в мозге, и таким образом они задействуют его, подобно дофамину. Активация рецептора агонистом содействует созданию цепочки внутриклеточных процессов, подобно связыванию дофамина. Такие препараты принимают перорально в виде таблеток, подкожно в виде инъекции, а также в виде пластыря на коже.

Препараты-ингибиторы фермента моноаминоксидазы В (МАО-В) – препараты данной группы подавляют действие белка (фермента), который связан с разрушением дофамина в мозге. Замедление разрушения дофамина приводит к повышению его концентрации в мозге. Такие препараты принимают в виде пероральных таблеток.

**Дофаминергические препараты** – лекарства, чьим первичным предназначением было лечение вирусных заболеваний, и относительно которых было установлено, что они могут облегчить симптомы болезни Паркинсона при помощи повышения секреции дофамина из нервных клеток мозга. Препараты принимают в виде пероральных таблеток.

**Антихолинергические препараты** – лекарства, которые блокируют рецептор к нейромедиатору ацетилхолину в мозге, и таким образом приводят к балансу относительно дофаминергического стимула, нарушенного вследствие заболевания. Препараты принимают в виде пероральных таблеток.

Существуют другие медикаментозные виды лечения, предназначенные облегчить симптомы заболевания, не связанные с движением (немоторные симптомы), такие как терапия для улучшения сна, антидепрессанты и лекарства, улучшающие функцию пищеварительной и мочевыводящей систем.

#### Продвинутые методы лечения

Виды лечения, которые предлагаются пациентам, страдающим прогрессирующей болезнью Паркинсона. На этой стадии медикаментозное лечение пероральными таблетками, в большинстве случаев, не приводит к достаточному улучшению состояния пациента, поэтому рассматриваются другие варианты, в дополнение к лечению таблетками.

# **Непрерывное впрыскивание геля производной дофамина при помощи насоса**

Производная дофамина и ингибитор фермента, которые вводятся посредством жидкости, впрыскиваемой непосредственно в проксимальный отдел тонкого кишечника. Проксимальный отдел тонкого кишечника является местом оптимального всасывания, что необходимо для лечения больных Паркинсоном на продвинутой стадии заболевания. Среди таких пациентов часто наблюдается нарушение абсорбции производной дофамина при ее приеме в виде таблетки, вследствие замедления перистальтики желудка, вплоть до паралича. Таким образом, таблетка не попадает в место своего оптимального назначения — проксимальный отдел тонкого кишечника. Вследствие такого состояния, пациенты могут ощутить ослабленное воздействие от пероральных препаратов, а иногда — полное его отсутствие. Для того чтобы создать «обход» обездвиженному желудку, можно вводить лечение посредством жидкости (в гелевом контейнере), которая непрерывно впрыскивается через тонкую трубочку из стенки брюшины в тонкий кишечник при помощи насоса.

Кроме того, введение препарата таким путем позволяет доставлять производную дофамина в мозг в стабильной концентрации, которая имитирует принцип нормальной функции дофамина.

#### Инъекция или непрерывное подкожное введение агонистов дофамина

Агонист дофамина (имитирующий принцип работы дофамина способом, близким по своему воздействию), вводится в виде подкожной инъекции. Его можно также вводить в виде подкожной инфузии при помощи «иглыбабочки», которую вводят под кожу и через которую производят непрерывное вливание при помощи насоса.

#### Электрическая стимуляция глубинных областей мозга

Вид терапии, требующий проведения хирургической процедуры, в ходе которой электрический стимулятор вводится в область в глубине мозга, и при его помощи производится электрическая стимуляция целевой области. Глубинная область мозга, на которой проводятся большинство операций по электрической стимуляции мозга при болезни Паркинсона, это структура мозга, называемая субталамическим ядром. После операции производится калибровка и настройка параметров электростимуляции в соответствии с состоянием больного, вплоть до достижения оптимального баланса в его состоянии.

#### Фокусированная терапия звуковыми волнами

Терапевтический метод, который поражает целевую ткань мозга при помощи фокусированных звуковых волн, которые выделяют тепло, прижигающее целевую область. Звуковые волны направляются в целевую область при помощи МРТ. Эту процедуру можно проводить только с одной стороны головного мозга, и она способна привести к улучшению симптомов тремора на стороне тела, противоположной от той стороны мозга, где проводилось лечение.

