

**Редкие и атипичные клинические
варианты нейродегенеративных
заболеваний:**

**Первичная прогрессирующая
афазия**

Задняя корковая атрофия

к.м.н. Коберская Н.Н.

Историческая справка



Арнольд Пик родился в Чехии в Велке Мезиржичи 20 июля 1851 года. Жил и работал в Праге, основал неврологическую школу, занимался вопросами неврологии и психиатрии. Ему принадлежит описание особого вида слабоумия, получившего название болезни Пика. Умер 4 апреля 1924 года, получив заражение крови при оказании помощи своим пациентам.

Классификация ППА

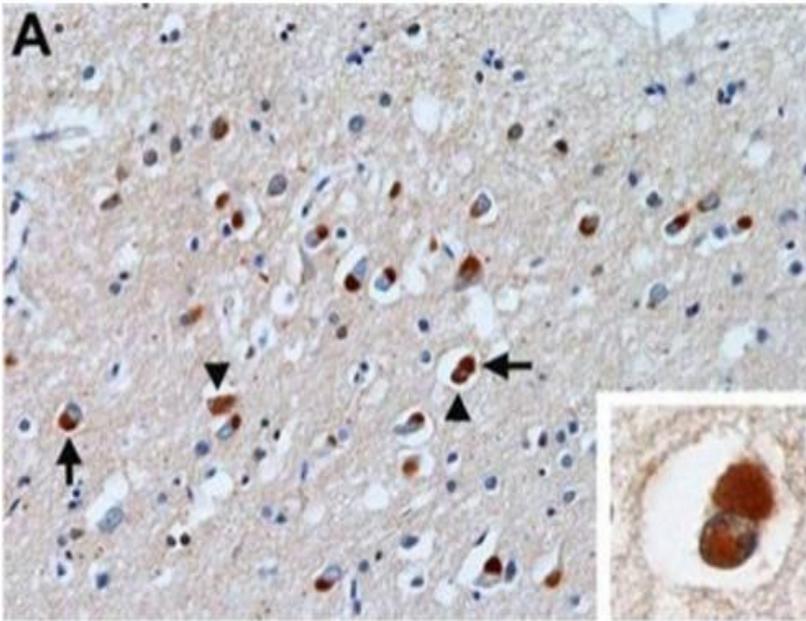
- ППА-синдром, проявляющийся постепенным нарушением речевых функций.
- **Формы ППА:**
 1. Аграмматическая
 2. Семантическая
 3. Логопеническая



МОРФОЛОГИЯ

- Нейрональная спонгиозная дегенерация
- Глиоз
- Внутри – и межнейрональные включения с содержанием убиквитина и тау-протеина
- Преимущественно лобные и височные отделы головного мозга.

Neuronal cytoplasmic inclusions



Критерии диагностики ППА

по М. Mesulam с соавт. 2001г.

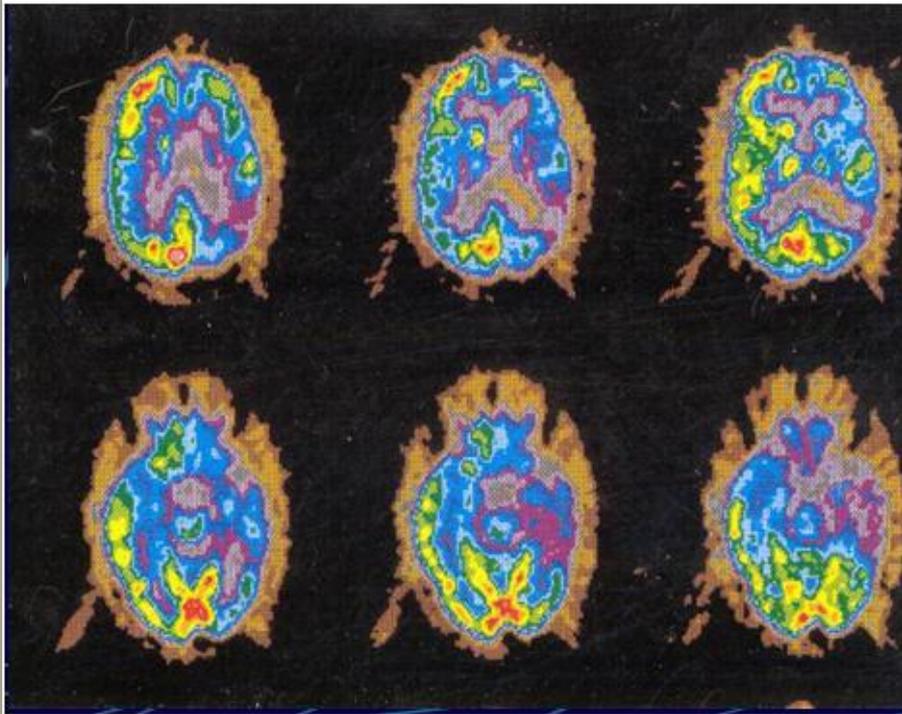
- Наиболее значимое клиническое проявление - нарушения речи
- Вербальные нарушения значимо влияют на повседневную активность
- Афазия – значимый клинический симптом в дебюте и на начальных стадиях заболевания (не менее 2-х лет)

Критерии, исключающие диагноз ПША

- Характер речевых нарушений согласуется с иными заболеваниями ЦНС или действием лекарственных препаратов
- Особенности речевых нарушений согласуются с психиатрическими нарушениями
- Одно из ведущих проявлений – нарушения эпизодической, зрительной памяти или зрительно-пространственных функций
- Исходно выраженные поведенческие нарушения

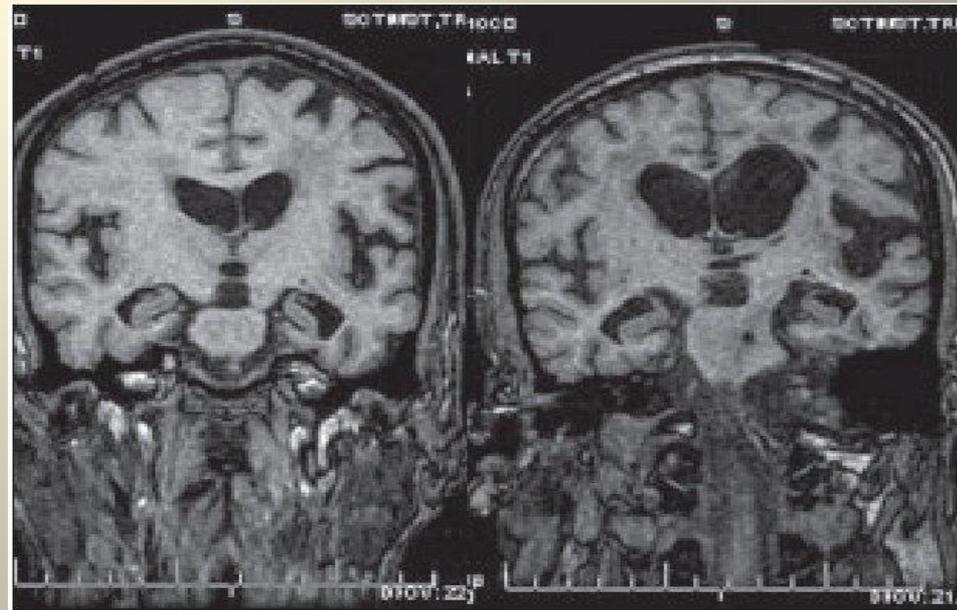


Нейровизуализация при ППА



ПЭТ при ППА

Слева – пациент с семантической деменцией
Справа – асимметричная атрофия височной доли (больше слева)



Аграмматическая форма ППА

Международный совет экспертов, 1998 год.

Ключевые признаки:

- Позднее начало и постепенное прогрессирование
- Снижение беглости речи в сочетании (1):
 - Аграмматизмы
 - Фонемические парафазии
 - Аномия



Аграмматическая форма ППА

Международный совет экспертов, 1998 год.

ПОВЕДЕНИЕ:

- Ранняя стадия – сохранены все социальные навыки
- Поздняя стадия – проявления поведенческой формы ЛВД

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС:

- На поздней стадии лобные знаки, гипокинезия, тремор.

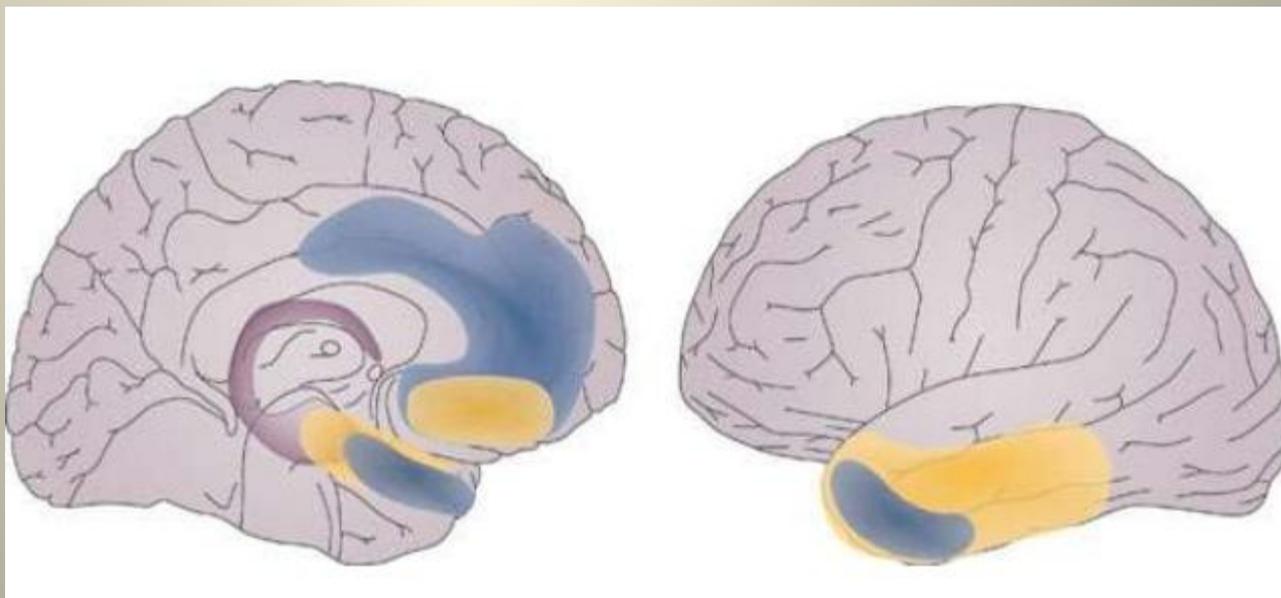
НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС:

снижение беглости речи и речевой активности при сохранности мнестических и зрительно-пространственных функций.



Семантическая форма ППА (семантическая деменция)

- Это состояние, проявляющееся нарушением понимания смысла (семантики) слов и знания об объектах (их функция, предназначение).



Критерии диагностики семантической деменции (ключевые признаки)

- Начало в пресенильном возрасте, постепенное прогрессирование
- Речевые нарушения (речь беглая, но нарушено называние и понимание слов, семантические парафазии)
- Нарушение восприятия (прозопагнозия, ассоциативная агнозия)
- Сохранность способности к описанию объекта и его рисованию
- Сохранность повторения простых слов
- Сохранность чтения и письма простых слов



Логопеническая форма ППА

Gorno-Tempini с соавт. 2009г.

«Клинически вероятный диагноз» – 2 ключевых и 3 основных признака

Ключевые признаки:

- Трудности поиска слов в спонтанной речи и при назывании предметов
- Затруднения при повторении слов и предложений

Основные признаки:

- Речевые (фонематические ошибки)
- Сохранность понимания отдельных слов и значений предметов
- Относительная сохранность речевой продукции
- Отсутствие аграмматизмов

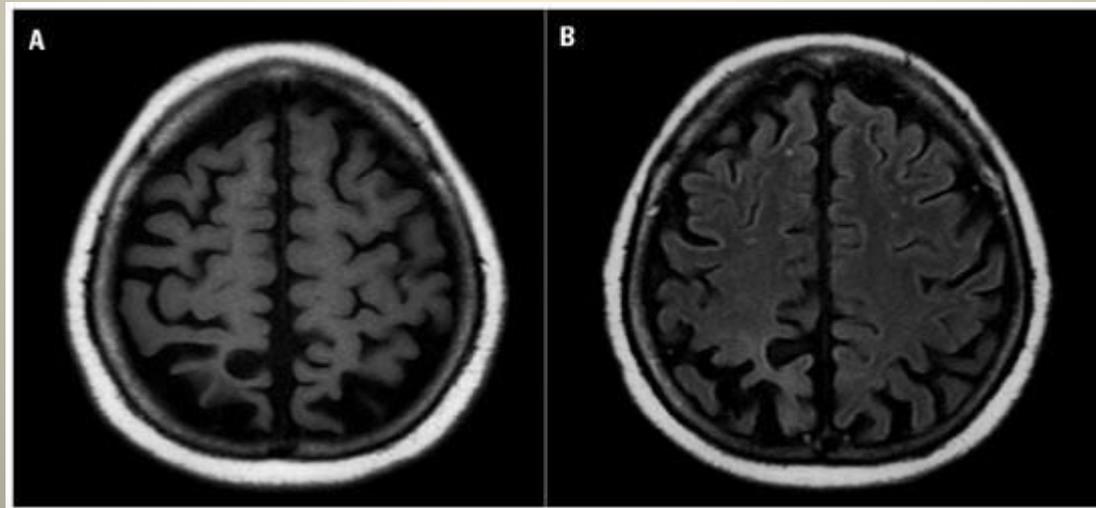


Лечение ППА

- Ослабление дофаминергических проекций в лобную область = агонист ДАР (бромкриптин) → N
- Более высокая активность ацетилхолина в левом полушарии = ингибиторы АХЭ → N
- Модулятор глутаматных рецепторов=акатинол мемантин стабилизация состояния при аграмматическом варианте → (Boher A. et al. 2009г) ППА, усиление метаболизма в лобно-височной коре (Mesulam M. 2011г)

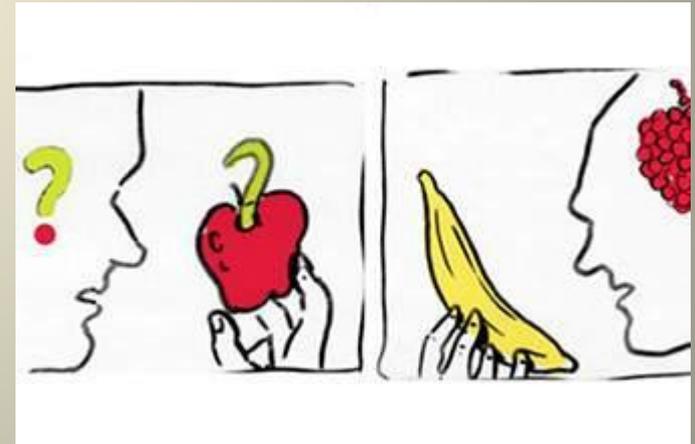
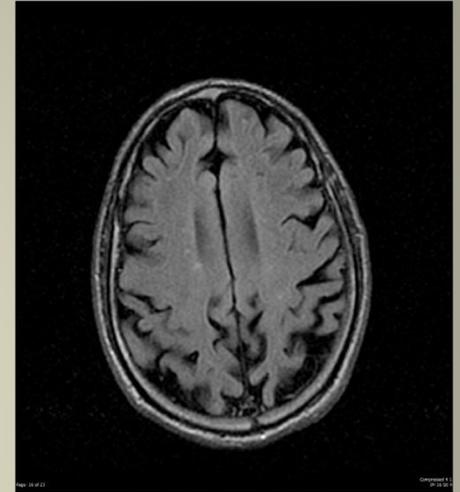
Задняя корковая атрофия

Первое описание принадлежит А.Пику и датируется 1902 г. Однако рассматривать ЗКА в качестве самостоятельной формы дегенеративной деменции предложили D.Venson и соавт., которые в 1988 г. описали пять случаев этого необычного заболевания и предложили его современное название



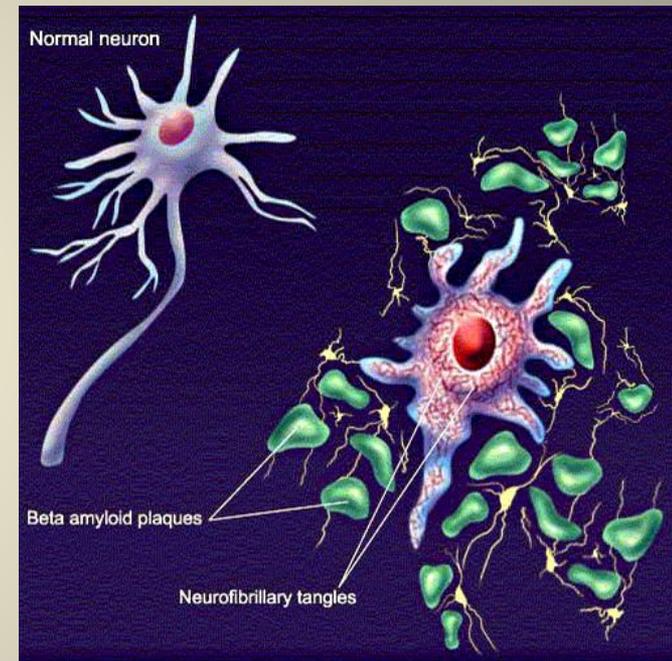
Задняя корковая атрофия

- **Патоморфологически:**
преимущественное поражение теменных и затылочных долей головного мозга,
- **Клинически:**
прогрессирующая дисфункция зрительных видов гнозиса и пространственных нарушений
- Возраст дебюта 45 – 65 лет
- Заболевание носит спорадический характер



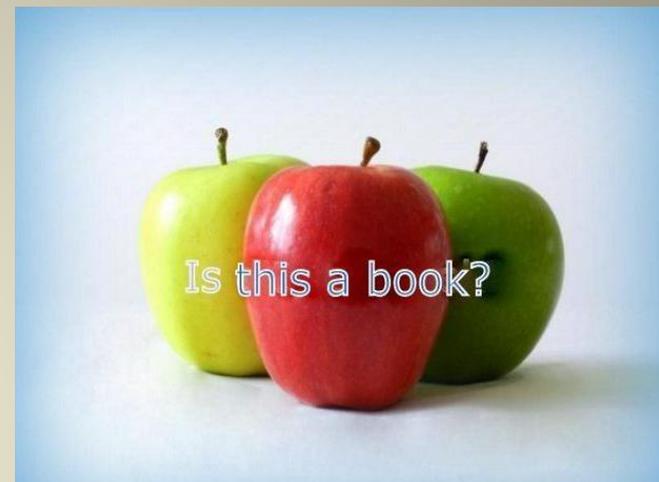
Патоморфология

- Морфологическая картина представлена «гнездными» отложениями бета-амилоида в виде сенильных бляшек, нейрофибрилярными сплетениями и гибелью нейронов, локализованными преимущественно в теменных и затылочных долях головного мозга



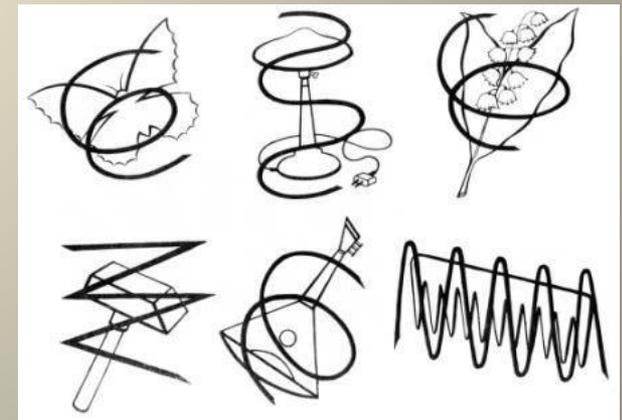
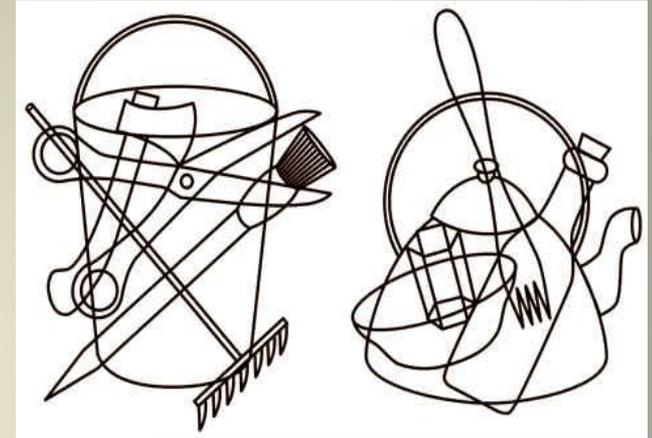
Клиническая картина

- ЗКА характеризуется медленно прогрессирующими нарушениями зрительного гнозиса и пространственных функций при относительно сохранной памяти о событиях жизни и других когнитивных функций



Нейропсихологические расстройства

- **Зрительно-предметная агнозия:** невозможность узнавания предметов при сохранности зрения;
- **Прозопагнозия:** неузнавание знакомых лиц;
- **Агнозия на цвета;**
- **Зрительно-пространственная агнозия:** трудности понимания пространственных отношений между частями единого целого;
- **Симультанная агнозия:** трудности узнавания наложенных, перечеркнутых или «зашумленных» предметов при нормальном узнавании обычных изображений;
- **Агнозия на буквы:** неузнавание букв, невозможность чтения (алексия).



Синдром Балинта

- Описан в 1909 г. венгерским неврологом Г. Балинтом.
- Неспособность больного охватить взором все предметы, находящиеся в поле зрения, вследствие нарушений переноса и фиксации взора (при отсутствии параличей и парезов глазных мышц)
- Наблюдается при двустороннем поражении передних отделов затылочной доли мозга (до границ с нижнетеменной долей)

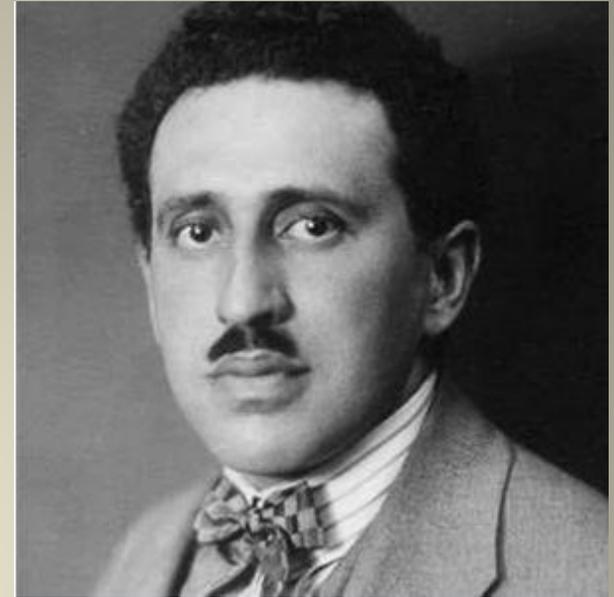


Синдром Герстманна

Описан в 1927м году при поражении угловой извилины в теменной доле доминантного (левого у правшей) полушария ГОЛОВНОГО МОЗГА.

$$3x + 4 = 22$$

$$x = ?$$



(Josef Gerstmann) 1887-1969

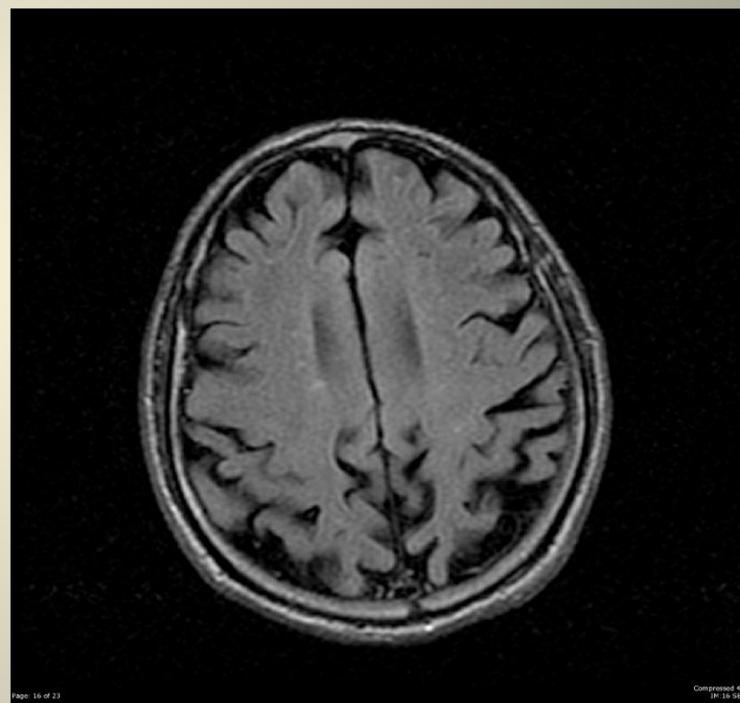
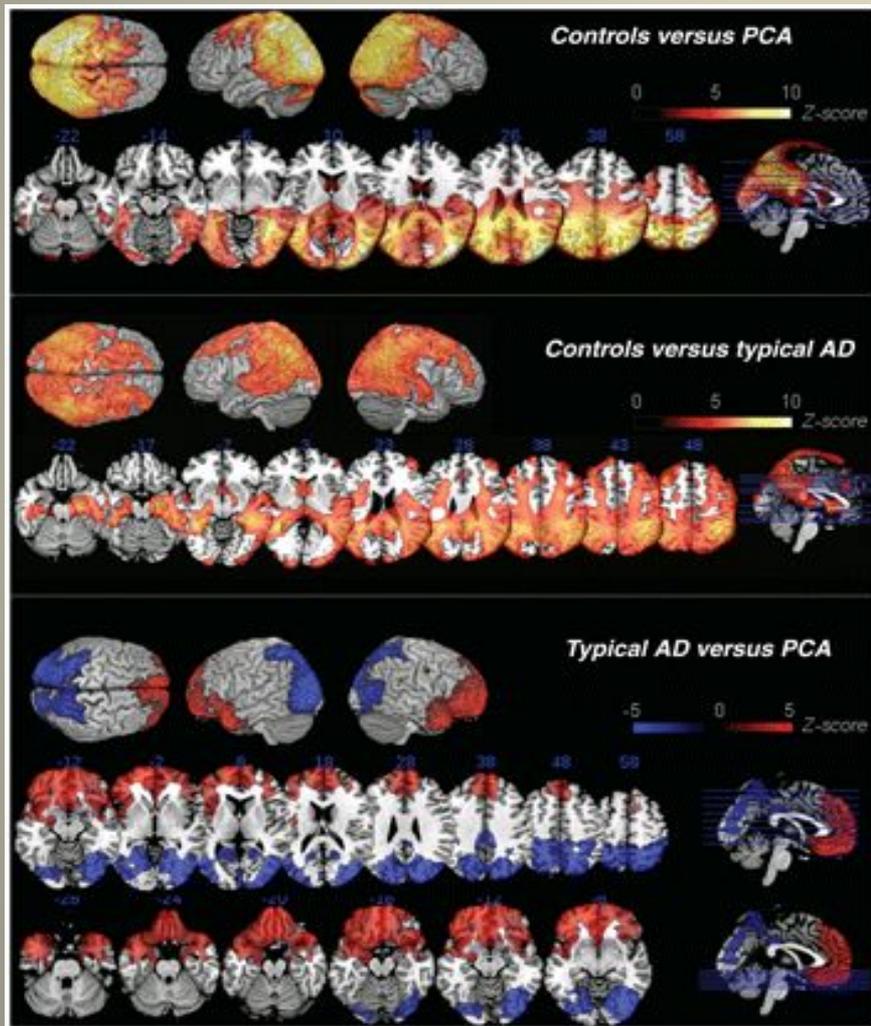
- аграфия без алексии
- акалькулия
- трудности узнавания правой и левой стороны
- агнозия на пальцы (трудности различения пальцев руки, невозможность повторить жест врача).

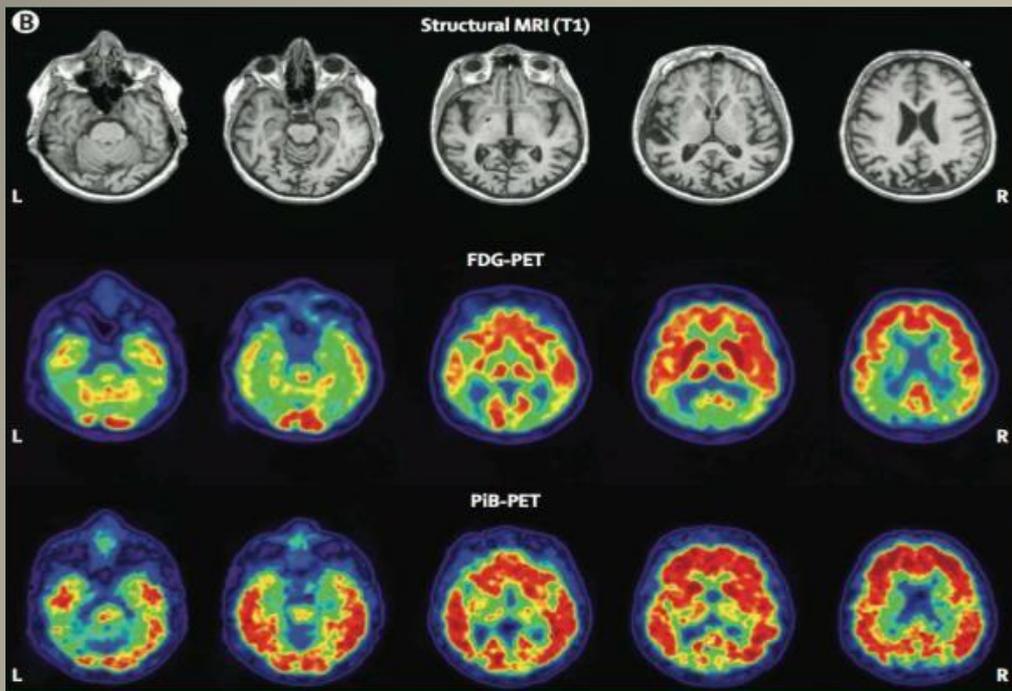
Особенности клинического течения ЗКА

- Нейропсихологические нарушения носят непрерывно прогрессирующий характер.
- В течение многих лет когнитивные нарушения не выходят за рамки данного круга расстройств
- Память на события жизни, интеллектуальные процессы и критика к своему состоянию могут оставаться относительно интактными в течение многих лет.
- Не характерны эмоциональные и поведенческие расстройства, за исключением реактивных состояний, связанных с нарастающей инвалидизацией.
- Отсутствуют также первичные двигательные, чувствительные и вегетативные нарушения



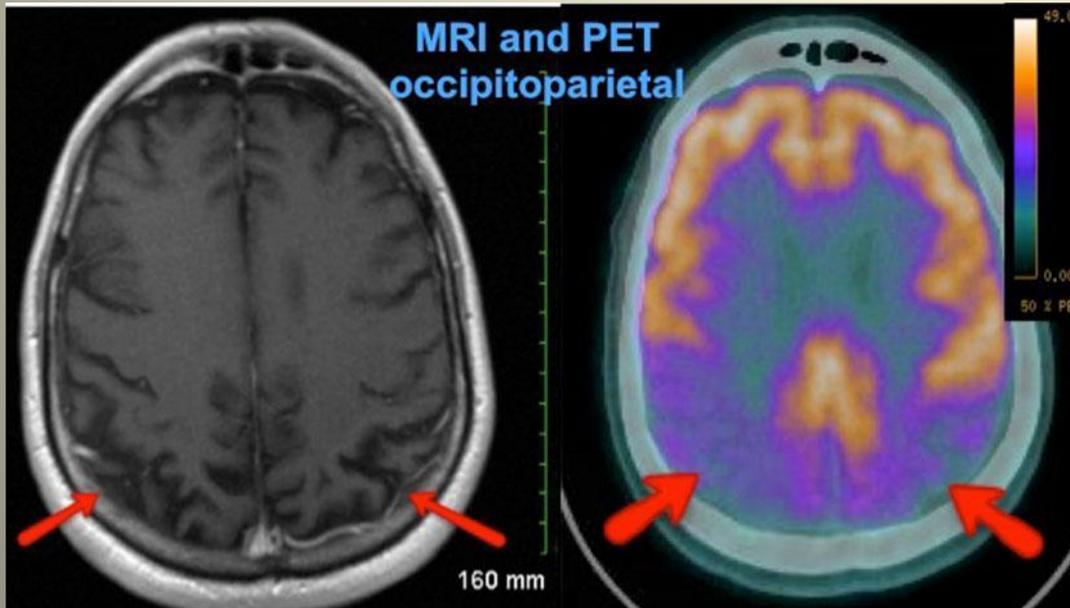
Нейровизуализация при ЗКА





ПЭТ с радиолигандами ^{18}F -ФДГ и PIB

- сопоставимая диагностическая точность в диагностике когнитивных нарушений
- короткое время полураспада маркеров амилоида (в среднем 20 минут)
- высокая стоимость



Лечение

- Не существует специфического лечения
- Антихолинэстеразные средства
- Помощь при зрительной дисфункции (системы распознавания речи, упрощенные электронные дисплеи, регулировка освещения)
- Физиотерапия, трудотерапия
- Развитие стратегии компенсации
- для улучшения качества жизни (аудиокниги, говорящие часы, звуковые датчики).
- Социальная адаптация

