

## КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.89-008.434.5-02:616.833-007.18]-036.1

## СИНДРОМ КОРТИКО-БАЗАЛЬНОЙ ДЕГЕНЕРАЦИИ С ПЕРВИЧНОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АФАЗИЕЙ

Яхно Н.Н., Дроконова О.О., Яворская С.А., Воскресенская О.Н., Дамулин И.В.

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Клиника нервных болезней им. А.Я. Кожевникова, кафедра нервных болезней и нейрохирургии лечебного факультета

*В статье представлено описание наблюдения пациентки с возможной кортико-базальной дегенерацией, у которой в течение нескольких лет единственными признаками болезни были речевые нарушения. Приведен анализ литературы, посвященный современному видению патоморфологических, клинических и инструментально-диагностических особенностей кортико-базальной дегенерации и первичной прогрессирующей афазии со снижением беглости речи.*

**Ключевые слова:** кортико-базальная дегенерация, кортико-базальный синдром, первичная прогрессирующая афазия со снижением беглости речи.

## THE CORTICOBASAL SYNDROME WITH PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA

Yakhno N.N., Drokonova O.O., Yavorskaya S.A., Voskresenskaya O.N., Damulin I.V.

Neurological and neurosurgical department of I.M. Sechenov First Moscow State medical university; A.Ya. Kozhevnikov clinic of nervous diseases of University clinic #3, I.M. Sechenov First Moscow State medical university, Moscow

*A case report of a patient with possible corticobasal degeneration is presented. She has had speech disturbances as the only symptom of the disease during several years. The article presents a literature review dedicated to modern look at pathomorphological, clinical and diagnostic markers of corticobasal degeneration and primary progressive aphasia with speech fluency decrease.*

**Key words:** corticobasal degeneration, corticobasal syndrome, primary progressive aphasia with speech fluency decrease.

Кортико-базальная дегенерация (КБД) – относительно редко встречающееся и к настоящему времени недостаточно изученное нейродегенеративное заболевание. С момента первого описания болезни в 1967 г. J.J. Rebeiz, E.H. Kolodny и E.P. Richardson [1] его характерной клинической особенностью считали комбинацию комплекса корковых и подкорковых синдромов. Эти авторы описали трех пациентов с замедленностью, ригидностью и неловкостью в одной конечности в сочетании в некоторых случаях с феноменом «чужой» конечности, постуральным тремором и дистонией. При патоморфологическом исследовании были вы-

явлены асимметричная атрофия лобных и теменных долей головного мозга, а также резкое уменьшение численности клеток и глиоз в черной субстанции и подкорковых ядрах. Открытую ими болезнь авторы назвали «кортико-дентато-нигральная дегенерация с ахромазией нейронов» [1]. Позднее это заболевание получило название «кортико-базальная дегенерация» [2]. В отечественной литературе существуют единичные публикации об этом заболевании [3, 4].

В последние годы появились описания разных клинических проявлений КБД. К ним относится, в частности, первичная прогрессирующая афазия (ППА) – синдром изолированных речевых нарушений, при котором на протяжении 2 лет и более прогрессирующая афазия является единственным признаком нейродегенеративного процесса. В литературе к настоящему времени представлены лишь единичные описания случаев ППА при КБД. Приводим наше наблюдение возможной КБД с синдромом ППА.

Больная К., 65 лет, предъявляла жалобы на практически полное отсутствие экспрессивной речи (спонтанной, повторной) при сохранении только простых слов (да, нет, мама), трудности при понимании быстрой речи, ошибки при наборе текста на компьютере в виде переставления букв, слогов; на скованность и замедленность движений в правой руке, замедленность при ходьбе, поперхивание при приеме твердой и жидкой пищи.

*История заболевания.* Больная в течение последних 5 лет, когда на фоне полного благополучия возникло нарушение речи в виде переставления букв, слогов

## Сведения об авторах:

Яхно Николай Николаевич – руководитель научно-исследовательского отдела неврологии НИЦ, проф. кафедры нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, профессор, д.м.н., академик РАН.

Дамулин Игорь Владимирович – д.м.н., проф. кафедры нервных болезней лечебного факультета, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова.

Воскресенская Ольга Николаевна – д-р мед.наук, проф. каф. нервных болезней и нейрохирургии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, зав. 1-м неврологическим отд-ем клиники нервных болезней, e-mail: vos-olga@yandex.ru

Дроконова Ольга Олеговна – клинический ординатор каф. нервных болезней и нейрохирургии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова Минздрава России;

Яворская Светлана Александровна – канд.мед.наук, ассистент каф. нервных болезней и нейрохирургии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова Минздрава России, e-mail: yavsvet@mail.ru

в словах (например, волк-ловк). При этом критика к ошибкам в речи была сохранена и пациентка пыталась их исправить. Через 2 года она перестала использовать сложносоставные слова, часто делала остановки, паузы в речи, а предложения стали более простыми и короткими. Из-за развития речевых нарушений появился страх перед общением, высказыванием своих мыслей. Восприятие устной речи оставалось сохранным. Нарушения речи прогрессировали – начали «пропадать» простые слова, еще более упростилась фразовая речь – предложения стали элементарными, неполными. Примерно через 4 года после появления нарушений речи отметила неловкость в правой руке, невозможность пользоваться ключом, расческой. Постепенно присоединилась замедленность движений в правой руке. В течение последнего года большую стали беспокоить замедленность ходьбы и неустойчивость. К этому времени речевые нарушения достигли практически степени мутизма, в речи пациентки сохранились только слоги и отдельные слова, состоящие из одинаковых слогов (мама, баба). Общается при помощи компьютерного планшета. Кроме того, в последнее время стали отмечаться трудности при понимании быстрой речи (при прослушивании радио, телепередач). При первом амбулаторном осмотре была предположена КБД. Назначен мадопар с постепенным повышением дозы до 750 мг, на фоне приема которого отметила улучшение ходьбы, однако ригидность и замедленность в правой руке сохранялись. В сентябре 2013 г. пациентка поступила в Клинику нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.

*История жизни.* Пациентка росла и развивалась нормально, имеет среднее техническое образование, по специальности технолог, работала диктором на радио, лаборантом в лаборатории черной металлургии, последние 2 года на пенсии. Из сопутствующих заболеваний отмечается язвенная болезнь вне обострения. Наследственный анамнез: со слов мужа пациентки, у ее двоюродной сестры отмечаются когнитивные нарушения, вероятно, в степени деменции.

*Неврологический статус.* В пространстве, времени и собственной личности ориентирована правильно, критика к своему состоянию сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме, взоровых нарушений нет, при исследовании следящих движений отмечается легкая гиперметрия глазных яблок. Гипомимия. Положительные рефлексы орального автоматизма (хоботковый, ладонно-подбородочный с обеих сторон), непостоянный хватательный рефлекс справа. Оральная апраксия – возникают трудности при облизывании губ, надувании щек, пациентка не может посвистеть, поцокать языком. В покое отмечается легкая дистоническая девиация правой кисти. Мышечный тонус в правых конечностях отчетливо повышен по пластическому типу с феноменом «зубчатого колеса» в правой руке, в левых конечностях непостоянное легкое повышение тонуса. Выраженная гипо- и олигокинезия в правой руке и в правой ноге. Синкинетическое открывание рта при выполнении проб на брадикинезию пальцев правой кисти.

Легкий кинетический тремор в правой руке. Непостоянный тремор покоя в правой ноге. Ходьба не нарушена (улучшилась на фоне приема мадопара), ахейрокинез справа и легкое отведение правой руки. Толчковые пробы на устойчивость отрицательные. Мышечная сила достаточная. Сухожильные рефлексы с рук и ног живые, симметричные без расширения рефлексогенных зон и патологических рефлексов. Пальценосовую пробу правой рукой выполняет неточно из-за гипокинезии и повышенного тонуса, левой рукой осуществляет ее удовлетворительно, пяточно-коленную пробу обеими ногами выполняет без нарушений. Пробу на дисдиадохикинез выполняет несинхронно вследствие гипокинезии в правой руке. Пробу Ромберга выполняет без затруднений. Нарушений поверхностной, глубокой и сложных видов чувствительности не выявлено. Пробы Хэда и тест на воспроизведение позы пальцев руки выполняет удовлетворительно. Пробы на реципрокную координацию выполняет правильно в медленном темпе. Пробы на символический праксис не нарушены. Пробу «кулак – ребро ладони – ладонь» выполняет с персеверациями. Тазовые функции сохранены.

Нейропсихологическое обследование (д-р мед. наук Преображенская И.С.): собственная речь больной редуцирована: произносит отдельные звуки и простые слова. Доминируют симптомы динамической афазии с элементами эфферентной моторной дисфазии. Понимание медленной речи не нарушено, за исключением трудностей восприятия логико-грамматических конструкций. При повторении возможен повтор только отдельных звуков. При письме наблюдаются персеверации слов и фраз, аграмматизмы в виде пропусков предлогов. Чтение вслух невозможно. Память не нарушена. Легкие нарушения конструктивного праксиса дисрегуляторного характера. Умеренные нарушения орального праксиса. Выполнение графомоторной пробы не нарушено. Гнозис сохранен. Мышление нарушено в легкой степени вследствие инактивности и инертности интеллектуальных процессов, признаков импульсивности.

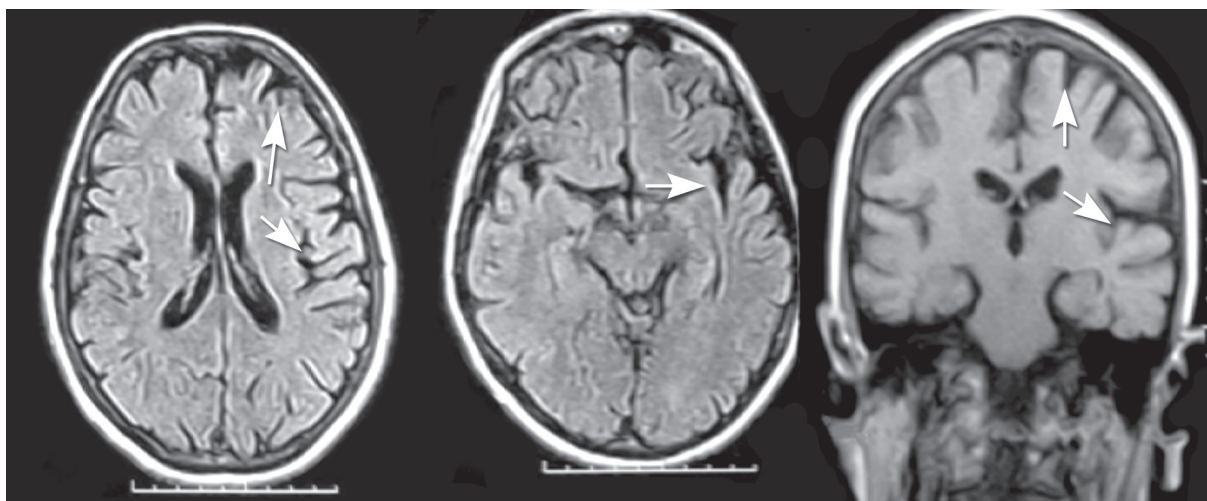
*Результаты инструментального и лабораторного исследований.* Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга: асимметричная атрофия коры головного мозга, наиболее выраженная в левых височной и лобной областях (см. рисунок).

Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови без патологии.

Дуплексное сканирование магистральных артерий головы: атеросклеротические изменения экстракраниальных отделов магистральных артерий головы со стенозированием бифуркации левой общей сонной артерии на 35%, бифуркации правой общей сонной артерии на 25%, устья правой подключичной артерии на 35%. S-образный изгиб правой внутренней сонной артерии в средней трети. Деформация хода обеих позвоночных артерий в канале поперечных отростков шейных позвонков.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 91 в минуту, желудочковая экстрасистолия.

Больная получает мадопар в дозе 750 мг/сут,



Магнитно-резонансная томограмма больной К. Стрелками указаны зоны атрофии коры лобных и височных долей.

ПК-Мерц (100 мг) 3 раза в сутки. По субъективной и объективной оценке положительная динамика заключается в уменьшении выраженности общей гипокинезии и неустойчивости при ходьбе, однако на нарушения речи, праксиса и мышления терапия влияния не оказала, сохраняются симптомы гемипаркинсонизма. Также применялась метаболическая терапия (актовегин, церебролизин, кавинтон, мексидол, церебро), которая значимого эффекта не имела.

### Обсуждение

У больной имеется синдром ППА в виде эфферентной моторной афазии, динамической афазии, оробукальной диспраксии, начальных признаков семантической афазии (трудности при понимании быстрой речи), дисграфии, которые формируют синдром первичной прогрессирующей афазии со снижением беглости речи (логопеническая форма). Также отмечается идеомоторная (регуляторная) и кинетическая апраксия в правой руке, проявляющаяся эхо-праксиями, затруднениями пользования бытовыми инструментами (расческой, ключом), замедленностью мышления. Топически это соответствует поражению дорсальных премоторных и префронтальных отделов коры левой лобной доли и коры височной доли. Это соответствует и локализации атрофии коры, выявленной при МРТ. К признакам дисфункции базальных ганглиев относится синдром правостороннего гемипаркинсонизма, который малочувствителен к леводопе. У пациентки отсутствует феномен «чужой» руки, однако наблюдается дистоническая установка правой кисти в покое, усиливающаяся при ходьбе, напоминающая феномен левитации. Наличие псевдобульбарного синдрома указывает на двустороннее поражение корково-ядерных путей. Течение заболевания медленно прогрессирующее с постепенным нарастанием симптоматики. Этот комплекс когнитивных и двигательных расстройств дает основания для диагностики КБД.

Клиническая картина КБД включает сочетание синдромов поражения лобно-теменной коры и ба-

зальных ганглиев, проявляющихся идеомоторной и кинетической апраксией, феноменом «чужой» руки, дистонией конечности, спонтанным или рефлекторным миоклонусом, леводопарезистентным асимметричным паркинсонизмом. [5] Иммуноцитохимические исследования, проведенные D.W. Dickson [6], показали, что баллонообразные нейроны содержат большое количество фосфорилированных нейрофиламентов, тау-протеина и убиквитина. В основе КБД лежит накопление гиперфосфорилированного тау-протеина с 4 повторами в нейронах и глии (астроцитарные бляшки) [7]. Патоморфологические критерии включают наличие гистопатологических признаков тау-иммунореактивного повреждения нейронов и глии в сочетании с выявлением астроцитарных бляшек, корковой атрофией и дегенерацией черной субстанции [8]. Выделяют макроскопические признаки, к которым относят асимметричную атрофию лобных и теменных долей, «обесцвечивание» черной субстанции, и к микроскопическим признакам относят уменьшение числа клеток, глиоз и поверхностный спонгиоз в наиболее пораженных извилинах [6]. Обязательным иммуноцитохимическим критерием является выявление тау-протеина или альфа-В-кристаллина в пораженных областях мозга. Могут выявляться тау-позитивные астроцитарные бляшки, а также тау-позитивные нитевидные повреждения серого и белого вещества. Наиболее часто эти изменения выявляются в области лобной и теменной извилин или в пре- и постцентральной извилинах и в стриатуме. Иногда обнаруживаются тау-позитивные олигодендроглиальные шаровидные тельца. Отсутствие ахроматических баллонообразных нейронов при наличии признаков тау-позитивного повреждения в настоящее время не исключает диагноза КБД [8].

С 1999 г. в литературе стали появляться описания патолого-анатомически подтвержденной КБД с клиническими проявлениями, сходными с другими нейродегенеративными заболеваниями, такими как прогрессирующий надъядерный паралич [9], лобно-височная деменция [10], ППА со снижением беглости речи [10],

синдром прогрессирующей задней атрофии [11].

Симптомокомплекс, характерный для КБД, описывается также в рамках других нейродегенеративных заболеваний, подтвержденных патолого-анатомически: болезни Альцгеймера, прогрессирующего надъядерного паралича, болезни Пика, деменции с тельцами Леви, болезни Крейтцфельда–Якоба [12–15]. Поэтому в литературе стал использоваться клинический термин «кортико-базальный синдром» [5].

На основании анализа 206 случаев патоморфологически подтвержденной КБД были предложены критерии диагностики и наиболее часто встречаемые признаки этого заболевания [16–18].

Двигательные нарушения включают асимметричный леводопарезистентный паркинсонизм (73% случаев), дистонию и миоклонус. В 85% случаев имелась ригидность в одной конечности, в 76% случаев – брадикинезия. В дебюте болезни ригидность в одной конечности наблюдалась в 57% случаев, а брадикинезия – в 48%, туловищная ригидность обнаружена в 27% случаев в начале заболевания и в 69% наблюдений при его развернутой картине. У 39% больных имелся тремор, который был представлен комбинированным тремором покоя, постуральным и акционным тремором, а также недифференцированными видами тремора. Нарушения статики и походки отмечены в 73% случаев, при этом в 33% случаев в дебюте заболевания и представлены постуральной неустойчивостью и падениями. Дистония описана у 59–71% пациентов, при этом только 38% пациентов имели дистонию конечности. Миоклонус наблюдался в 27% случаев; он может накладываться на дистонию, чаще возникает в руках, но может вовлекать и мышцы лица. У 6% пациентов выявляется глазодвигательная дисфункция в виде нарушения способности выполнять по команде целенаправленные саккадические движения. Также в некоторых случаях описаны признаки поражения верхнего мотонейрона [16].

Устойчивое значительное уменьшение симптомов паркинсонизма в ответ на применение препаратов леводопы является критерием исключения диагноза. Также отмечается редкая частота развития лекарственных (леводопаиндуцированных) дискинезий [16].

К нарушениям корковых функций относят апраксию, феномен «чужой» конечности, корковые расстройства чувствительности, когнитивные нарушения, изменения поведения и афазию. Апраксия в руках описана в 57% случаев, наиболее часто встречается идеомоторная апраксия, реже – кинетическая. Наличие у пациентов дистонии в конечности, брадикинезии и ригидности затрудняет выявление апраксии и приводит к возможной ее недооценке. Среди нарушений праксиса также была описана оробукальная апраксия. Феномен «чужой» руки – своеобразное двигательное нарушение, которое заключается в том, что пораженная конечность совершает спонтанные (иногда самоповреждающие) действия независимо от желания пациента. Этот симптом описан в 30% случаев патолого-анатомически подтвержденной КБД и ранее ошибочно считался патогномичным синдромом для этого заболевания [16].

Более чем у половины заболевших отмечаются когнитивные нарушения уже в начале болезни, в 70% случаев они развиваются в течение заболевания. Мнестические расстройства проявляются нарушениями запоминания и/или воспроизведения информации. Нарушения памяти отмечались, в частности, в случаях ошибочной диагностики болезни Альцгеймера, когда при патолого-анатомическом исследовании подтверждался диагноз КБД. Редко могут наблюдаться зрительно-пространственные нарушения и акалькулия. У 55% пациентов наблюдались нарушения поведения, часто они регистрируются уже в дебюте заболевания. Во многих случаях заболевание дебютирует с синдрома лобно-височной деменции с поведенческими расстройствами, симптомы которого включают апатию, странное, эксцентричное и асоциальное поведение, личностные изменения, раздражительность, поведенческое растормаживание и гиперсексуальность. Среди аффективных нарушений в 51% случаев зарегистрирована клинически значимая депрессия. Только в одной публикации описано возникновение галлюцинаций, связанное с лечением препаратами леводопы [16].

Афазия встречается в 40% случаев в дебюте заболевания, а у 52% больных развивается при его прогрессировании. Наиболее часто она представлена синдромом ППА со снижением беглости речи. В некоторых случаях описана дизартрия. Речевые нарушения могут прогрессировать до мутизма [16].

ППА представляет собой симптомокомплекс изолированных речевых расстройств, которые возникают исподволь и имеют тенденцию к непрерывному прогрессированию в отсутствие или при минимальной выраженности других когнитивных, поведенческих и неврологических нарушений. Обычно ППА является одним из вариантов дебюта какого-либо нейродегенеративного заболевания: чаще всего лобно-височной дегенерации, реже болезни Альцгеймера, КБД [19–22]. Среди основных клинических черт ППА следует отметить медленное (несколько лет) прогрессирование речевых нарушений, которые изначально проявляются легкими затруднениями в речи в виде заикания, «спотыкания», речевых пауз, изменения темпа речи, литеральных парафазий, а в дальнейшем трансформируются в грубую моторную или сенсомоторную афазию. Пациенты становятся немногословными, говорят медленно, короткими фразами. По мере прогрессирования заболевания речь становится односложной, разорванной, нарушается грамматический строй, характерны остановки текущего речевого высказывания, «застывания» и персеверации отдельных слов или фонем. В ряде случаев отмечается недостаточность номинативной функции речи (трудности называния показываемых предметов, не корригируемые подсказкой первого слога). Со временем формируется клинически очерченный синдром афазии с элементами эфферентной моторной афазии. Одновременно могут присутствовать дизартрия, диспросодия (нарушения интонационной окраски речи) и оральная апраксия. На развернутой стадии патологического процесса страдают не только самостоятельная речь больного, но и повторение слов и фраз за вра-

**Клинические синдромы, ассоциированные с кортико-базальной дегенерацией**

Синдром	Признаки
Вероятный кортико-базальный синдром	Наличие 2 асимметричных признаков из нижеперечисленных: ригидность или акинезия в конечности; дистония в конечности; миоклонус в конечности + 2 из следующих признаков: оробуккальная апраксия или апраксия конечности; корковое расстройство чувствительности; феномен «чужой» руки (обязательны другие признаки, помимо левитации)
Возможный кортико-базальный синдром	Могут быть симметричными следующие признаки: ригидность или акинезия в конечностях; дистония конечности; миоклонус в конечности + 1 из следующих симптомов: оробуккальная апраксия или апраксия конечности; корковое расстройство чувствительности; феномен «чужой» руки (обязательны другие признаки, помимо левитации)
Синдром лобно-височной деменции с поведенческими нарушениями	Наличие 2 из следующих признаков: нарушение управляющих функций; поведенческие нарушения и изменения личности; зрительно-пространственные нарушения
Первичная прогрессирующая афазия со снижением беглости речи	Аграмматическая речь + по крайней мере 1 признак из нижеперечисленных: нарушение грамматического строя предложения, односложная речь; персеверации отдельных слов или фонем
Синдром прогрессирующего надъядерного паралича	Наличие 3 из следующих признаков: аксиальная или симметричная ригидность в конечностях; постуральная неустойчивость или падения; недержание мочи; изменения поведения; надъядерный вертикальный паралич взора или снижение скорости вертикальных саккад

чом, чтение вслух, письмо. Может развиваться полная утрата способности выражать свои мысли с помощью слов (мутизм). Текущую динамику претерпели нарушения речи у нашей пациентки. Понимание речи и не связанные с речью когнитивные функции, а также самообслуживание и повседневная активность могут в течение нескольких лет оставаться интактными. Это затрудняет диагностику основного заболевания, однако спустя несколько лет появляются клинические симптомы и нейровизуализационные признаки, позволяющие предположить диагноз фронтотемпоральной дегенерации, прогрессирующего надъядерного паралича или, как в нашем случае, КБД [20].

На основании анализа случаев патоморфологически подтвержденной КБД было выделено 4 фенотипа заболевания [16]. К ним относятся: кортико-базальный синдром, синдром лобно-височной деменции с поведенческими нарушениями, первичная прогрессирующая афазия со снижением беглости речи, синдром прогрессирующего надъядерного паралича (табл. 1).

Группой экспертов по когнитивным нарушениям, расстройствам движения, нейропсихологами были разработаны критерии диагностики, основанные на системном литературном обзоре случаев патоморфологически подтвержденной КБД. Критерии диагноза разделяются на диагностику вероятной и возможной КБД [16, 17].

Для обоих вариантов диагностики этого заболевания характерно бессимптомное начало или постепенное прогрессирование симптоматики на протяжении не менее 1 года; быстрое прогрессирование заболевания является критерием исключения и заставляет проводить дифференциальный диагноз с другими заболеваниями, например, болезнью Крейтцфельда–Якоба. Возраст 50 лет и старше в дебюте заболевания был зарегистрирован у 98% больных с КБД, а более раннее начало заболевания позволяет предположить другой диагноз, например лобно-височную дегенерацию. Однако более ранний возраст допустим в возможных критериях КБД и относится к редким семейным случаям. Наличие родственника с похожим ней-

родегенеративным заболеванием является критерием исключения вероятного диагноза, однако допустимо при постановке возможного диагноза. Критериями исключения являются симптомы идиопатической болезни Паркинсона (наличие тремора покоя, устойчивый значительный положительный ответ на лечение препаратами леводопы), галлюцинации, которые, скорее характерны для болезни Паркинсона либо деменции с тельцами Леви. Наличие симптомов выраженной автономной недостаточности, мозжечковых симптомов позволяет предположить мультисистемную атрофию. Выявление признаков одновременного поражения верхнего и нижнего мотонейрона, а также

Таблица 2

**Диагностические критерии кортико-базальной дегенерации**

	Вероятный диагноз КБД	Возможный диагноз КБД
Течение	Бессимптомное начало или постепенное прогрессирование	Бессимптомное начало или постепенное прогрессирование
Минимальная длительность симптомов, годы	1	1
Возраст дебюта, годы	50 и старше	Без ограничений
Отягощенный наследственный анамнез	Критерий исключения	Допустимо
Допустимые фенотипы (критерии в табл. 1)	Вероятный кортико-базальный синдром; синдром лобно-височной деменции с поведенческими нарушениями или синдром первичной прогрессирующей афазии + по крайней мере 1 признак кортико-базального синдрома	Возможный кортико-базальный синдром или синдром прогрессирующего надъядерного паралича, или синдром прогрессирующей афазии + по крайней мере 1 признак кортико-базального синдрома
Генетические мутации	Критерий исключения	Допустимо

наличие варианта ППА без снижения беглости речи («семантическая деменция») также позволяет исключить диагноз КБД (табл. 2) [16, 17].

Возвращаясь к нашей пациентке, отметим, что в ее случае в соответствии с приведенными критериями заболевания следует диагностировать возможную кортико-базальную дегенерацию, поскольку на данный момент мы не имеем точных сведений о характере когнитивных нарушений у родственницы пациентки и не располагаем данными генетического анализа, подтверждающего отсутствие мутаций генов, связанных с клинически наиболее близкой по симптоматике лобно-височной дегенерацией.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Rebeiz J.J., Kolodny E.H., Richardson E.P. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* 1967; 92.
2. Gibb W.R., Luthert P.J., Marsden C.D. Corticobasal degeneration. *Brain.* 1989; 112 (5): 1171–92.
3. Яхно Н.Н., Елагина И.А., Дамулин И.В. Кортико-базальная дегенерация. *Неврологический журнал.* 2005; 4: 9–16.
4. Левин О.С., Кумру Х. Кортико-базальная дегенерация. *Неврологический журнал.* 1997; 6: 17–22.
5. Ling H., O'Sullivan S. S. et al. Does corticobasal degeneration exist? A clinicopathological re-evaluation. *Brain.* 2010; 133:
6. Шток В.Н., Иванова-Смоленская И.А., Левин О.С. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению. М.: МЕДпресс-информ; 2002: 217–33.
7. Kouri N., Murray M.E. et al. Neuropathological features of corticobasal degeneration presenting as corticobasal syndrome or Richardson syndrome. *Brain.* 2011; 134:
8. Boeve B.F. Corticobasal degeneration. The syndrome and the disease. *Current clinical neurology: Atypical parkinsonian disorders.*
9. Boeve B.F., Maraganore D.M., Parisi J.E., Ahlskog J.E., Graff-Radford N., Caselli R.J. et al. Pathologic heterogeneity in clinically diagnosed corticobasal degeneration. *Neurology.* 1999; 53: 795–800.
10. Josephs K.A., Duffy J.R., Strand E.A., Whitwell J.L., Layton K.F., Parisi J.E. et al. Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain.* 2006; 129: 1385–98.
11. Renner J.A., Burns J.M., Hou C.E., McKeel D.W.Jr, Storandt M., Morris J. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology.* 2004; 63: 1175–80.
12. Imamura A., Wszolek Z.K., Lucas J.A., Dickson D.W. Corticobasal syndrome with Alzheimer's disease pathology. *Mov. Disord.* 2009; 24: 152–3.
13. Tsuboi Y., Josephs K.A., Boeve B.F., Litvan I., Caselli R.J., Caviness J.N. et al. Increased tau burden in the cortices of progressive supranuclear palsy presenting with corticobasal syndrome. *Mov. Disord.* 2005; 20: 982–8.
14. Horoupian D.S., Wasserstein P.H. Alzheimer's disease pathology in motor cortex in dementia with Lewy bodies clinically mimicking corticobasal degeneration. *Acta Neuropathol.* 1999; 98: 317–22.
15. Vandenberghe W., Sciot R., Demaerel P., Van Laere K. Sparing of the substantia nigra in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease presenting as an acute corticobasal syndrome. *Mov. Disord.* 2007; 22: 1668–9.
16. Armstrong M.J., Litvan I. et al. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology.* 2013; 80:
17. Alexander S.K., Rittman T. et al. Validation of the new consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2014; 0: 1–5.
18. Rinne J.O., Lee M.S., Thompson P.D. et al. Cortico-basal degeneration: a clinical study of 36 cases. *Brain.* 1994; 117: 1183–96.
19. Joseph K.A., Joseph R.D. Apraxia of speech and nonfluent aphasia: a new clinical marker for corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Curr. Opin. Neurol.* 2008; 21: 688–92.
20. Kertesz A., Munoz D.G. Primary progressive aphasia: a review of the neurobiology of a common presentation of Pick complex.

- Am. J. Alzheimer's Dis. Dement. 2002; 17(1): 30–6.
21. Rohrer J.D., Rossor M.N., Warren J.D. Alzheimer's pathology in primary progressive aphasia. *Neurobiol. Aging.* 2012; 33: 744–52.
22. Степкина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Лобно-височная дегенерация (обзор литературы и собственные наблюдения). *Доктор ру.* 2013; 5: 42–7.

## REFERENCES

1. Rebeiz J.J., Kolodny E.H., Richardson E.P. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* 1967; 92.
2. Gibb W.R., Luthert P.J., Marsden C.D. Corticobasal degeneration. *Brain.* 1989; 112 (5): 1171–92.
3. Yakhno N.N., Yelagina I.A., Damulin I.V. Corticobasal degeneration. *Nevrologicheskiy zhurnal.* 2005; 4: 9–16. (in Russian)
4. Levin O.S. Kumru Kh. Corticobasal degeneration. *Nevrologicheskiy zhurnal.* 1997; 6: 17–22. (in Russian)
5. Ling H., O'Sullivan S. S. et al. Does corticobasal degeneration exist? A clinicopathological re-evaluation. *Brain.* 2010; 133:
6. Shtok V.N., Ivanova-Smolenskaya I.A., Levin O.S. Extrapyramidal Disorders: Guidelines for the Diagnosis and Treatment. Moscow: MEDpress-inform; 2002: 217–33. (in Russian)
7. Kouri N., Murray M.E. et al. Neuropathological features of corticobasal degeneration presenting as corticobasal syndrome or Richardson syndrome. *Brain.* 2011; 134:
8. Boeve B.F. Corticobasal degeneration. The syndrome and the disease. *Current clinical neurology: Atypical parkinsonian disorders.*
9. Boeve B.F., Maraganore D.M., Parisi J.E., Ahlskog J.E., Graff-Radford N., Caselli R.J., et al. Pathologic heterogeneity in clinically diagnosed corticobasal degeneration. *Neurology.* 1999; 53: 795–800.
10. Josephs K.A., Duffy J.R., Strand E.A., Whitwell J.L., Layton K.F., Parisi J.E. et al. Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain.* 2006; 129: 1385–98.
11. Renner J.A., Burns J.M., Hou C.E., McKeel D.W.Jr, Storandt M., Morris J. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology.* 2004; 63: 1175–80.
12. Imamura A., Wszolek Z.K., Lucas J.A., Dickson D.W. Corticobasal syndrome with Alzheimer's disease pathology. *Mov. Disord.* 2009; 24: 152–3.
13. Tsuboi Y., Josephs K.A., Boeve B.F., Litvan I., Caselli R.J., Caviness J.N. et al. Increased tau burden in the cortices of progressive supranuclear palsy presenting with corticobasal syndrome. *Mov. Disord.* 2005; 20: 982–8.
14. Horoupian D.S., Wasserstein P.H. Alzheimer's disease pathology in motor cortex in dementia with Lewy bodies clinically mimicking corticobasal degeneration. *Acta Neuropathol.* 1999; 98: 317–22.
15. Vandenberghe W., Sciot R., Demaerel P., Van Laere K. Sparing of the substantia nigra in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease presenting as an acute corticobasal syndrome. *Mov. Disord.* 2007; 22: 1668–9.
16. Armstrong M., Litvan J.I. et al. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology.* 2013; 80:
17. Alexander S.K., Rittman T. et al. Validation of the new consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2014; 0: 1–5.
18. Rinne J.O., Lee M.S., Thompson P.D. et al. Cortico-basal degeneration: a clinical study of 36 cases. *Brain.* 1994; 117: 1183–96.
19. Joseph K.A., Joseph R.D. Apraxia of speech and nonfluent aphasia: a new clinical marker for corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Curr. Opin. Neurol.* 2008; 21: 688–92.
20. Kertesz A., Munoz D.G. Primary progressive aphasia: a review of the neurobiology of a common presentation of Pick complex. *Am. J. Alzheimer's Dis. Dement.* 2002; 17(1): 30–6.
21. Rohrer J.D., Rossor M.N., Warren J.D. Alzheimer's pathology in primary progressive aphasia. *Neurobiol. Aging.* 2012; 33: 744–52.
22. Stepkina D.A., Zakharov V.V., Yakhno N.N. Frontotemporal degeneration (review of the literature). *Doktor ru.* 2013; 5: 42–7. (in Russian)