Обозрение психиатрии и медицинской психологии им. В.М. Бехтерева, 2024, Т. 58, № 2, с. 98-106, http//doi.org/10.31363/2313-7053-2024-853

V.M. Bekhterev review of psychiatry and medical psychology, 2024, T. 58, no 2, pp. 98-106, http//doi.org/10.31363/2313-7053-2024-853

Представление клинического случая логопенической формы синдрома первичной прогрессирующей афазии в дебюте болезни Альцгеймера

Коцюбинская Ю.В., Кайгородцев М.А., Ситник Л.И., Михайлов В.А., Колесова Ю.П.
Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева, Санкт-Петербург, Россия

Оригинальная статья

Резюме. Представлено описание клинического случая логопенической формы синдрома первичной прогрессирующей афазии в дебюте болезни Альцгеймера. Заболевание проявлялось в виде нарушений речи и письма, резкого расстройства трудовых навыков с сохранением самообслуживания и ориентации, аффективных колебаний, в связи с чем предполагалась диагностика когнитивных функций и психопатологических изменений, а также проведение инструментального исследования. Проведена дифференциальная диагностика с заболеваниями психического спектра, различными нейродегенеративными заболеваниями, сосудистым поражением головного мозга. Однако характер проявления заболевания, а также имеющиеся особенности нарушений когнитивных функций и речевых нарушений позволили предположить логопенический вариант синдрома первично прогрессирующей афазии (ППА), а наличие общего когнитивного снижения и прогрессирование заболевания в короткие сроки — болезнь Альцгеймера с атипичным началом.

*Ключевые слова***:** деменция, первично прогрессирующая афазия, логопенический вариант первично прогрессирующей афазии, псевдодеменция, меланхолическая деменция, когнитивные нарушения, болезнь Альцгеймера, депрессия, афазия.

Информация об авторах
Коцюбинская Юлия Вадимовна* — e-mail: platonk-juliak@yandex.ru; http://orcid.org/0000-0001-9881-5942;
Кайгородцев Михаил Андреевич — e-mail: mihail45region@gmail.com; https://orcid.org/0009-0006-0658-4301.
Михайлов Владимир Алексеевич — e-mail: VLADMIKH@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0001-6002-2015.
Ситник Лариса Ивановна — e-mail: platonk-juliak@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0003-4480-0280.
Колесова Юлия Павловна — e-mail: yulia_leo@mail.ru; https://orcid.org/0009-0004-1180-9283

Как цитировать: Коцюбинская Ю.В., Кайгородцев М.А., Ситник Л.И., Михайлов В.А., Колесова Ю.П. Представление клинического случая логопенической формы синдрома первичной прогрессирующей афазии в дебюте болезни Альцгеймера. *Обозрение психиатрии и медицинской психологии им. В.М. Бехтерева.* 2024; 58:2:98-106. http//doi.org/10.31363/2313-7053-2024-2-853.

Конфликт интересов: В.А. Михайлов — заместитель главного редактора.

Presentation of a clinical case of the logopenic form of the syndrome of primary progressive aphasia in the onset of Alzheimer's disease

Yulia V. Kotsiubinskaya, Michail A. Kaigorodtsev, Vladimir A. Mikhailov, Larisa I. Sitnik, Yulia P. Kolesova
V.M. Bekhterev National Research Medical Center for Psychiatry and Neurology, Saint Petersburg, Russia

Research article

Summary. A description of a clinical case of the logopenic form of the syndrome of primary progressive aphasia in the onset of Alzheimer's disease is presented. The disease manifested itself in the form of

Автор, ответственный за переписку: Коцюбинская Юлия Вадимовна — email: platonk-juliak@yandex.ru.

Corresponding author: Yulia V. Kotsiubinskaya — email: platonk-juliak@yandex.ru

© Коцюбинская Ю.В., Кайгородцев М.А., Ситник Л.И., Михайлов В.А., Колесова Ю.П.

speech and writing disorders, a sharp disorder in labor skills with the preservation of self-service and orientation, affective fluctuations, in connection with which it was supposed to diagnose cognitive functions, psychopathological changes and instrumental research. Differential diagnostics with mental spectrum diseases, various neurodegenerative diseases, vascular lesions of the brain were carried out. However, the nature, as well as the existing features of cognitive impairment and speech impairment of the manifestation of the disease, suggested a logopenic warrant of the PPA syndrome, and the presence of a general cognitive decline and disease progression in a short time was Alzheimer's disease with an atypical onset.

***Keywords*:** dementia, primary progressive aphasia, logopenic variant of primary progressive aphasia, pseudodementia, melancholic dementia, cognitive impairment, Alzheimer's disease, depression, aphasia.

Information about the authors

Yulia V. Kotsiubinskaya* — e-mail: platonk-juliak@yandex.ru; http://orcid.org/0000-0001-9881-5942;
Michail A. Kaigorodtsev — e-mail: mihail45region@gmail.com; https://orcid.org/0009-0006-0658-4301.
Vladimir A. Mikhailov — e-mail: VLADMIKH@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0001-6002-2015
Larisa I. Sitnik — e-mail: platonk-juliak@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0003-4480-0280.
Yulia P. Kolesova — e-mail: yulia_leo@mail.ru; https://orcid.org/0009-0004-1180-9283.

To cite this article: Kotsiubinskaya YuV, Kaigorodtsev MA, Mikhailov VA, Sitnik LI, Kolesova YuP. Presentation of a clinical case of the logopenic form of the syndrome of primary progressive aphasia in the onset of Alzheimer's disease. *V.M. Bekhterev review of psychiatry and medical psychology.* 2024; 58:2:98-106. http//doi.org/10.31363/2313-7053-2024-2-853. (In Russ.)

Conflict of interest: Vladimir A. Mikhailov is a deputy chief editor.

Первичная прогрессирующая афазия (ППА) — гетерогенная группа нейродегенеративных заболеваний, относящихся к фокальным дегенерациям головного мозга и преимущественно постепенной утратой речевых функций, которые, начинаясь исподволь, в дальнейшем лавинообразно нарастают и характеризуются дефицитом «поиска слов» и их понимания, а также расстройством фразообразования [25]. Языковые функции страдают изолированно в течение, по крайней мере, 2 лет, не ассоциируясь с какими-либо неврологическими симптомами и без ухудшения других когнитивных функций, кроме праксиса [2]. В последующим (после 2 лет проявлений заболевания) отмечается лавинообразно нарастающая скорость формирования речевых нарушений. В клинико-патоморфологических исследованиях установлены определённые ассоциации между вариантами ППА и различными нейродегенеративными заболеваниями. Аграмматический (аППА) и семантический (сППА) варианты ППА в большинстве случаев входят в группу лобно-височных дегенераций (ЛВД), тогда как логопенический вариант (лППА) чаще всего представляет собой атипичную форму болезни Альцгеймера [1]. Патоморфологические маркеры болезни Альцгеймера (БА) обнаружены в 76% случаев лППА [1]. Эти результаты согласуются с понятием избирательной уязвимости нейронных сетей к специфическим протеинопатиям, при этом отложения амилоида имеют тропность к задним височно-теменным областям мозга, тау-патология — к лобно-стриатным сетям, а патология белка TAR DNA-binding protein 43 (TDP-43) — к височному полюсу [30].

Логопеническая форма ППА. Этот вариант ППА был описан M.L.Gorno-Tempini [15]. Синдром включает в себя следующие расстройства речи: а) поиск слов в спонтанной речи, нарушение номинации слов, повторения предложений; б) замедленность речи, связанная с поиском слов; в) отсутствие аграмматизма при сохранении просодии и наличие преимущественно фонологических речевых ошибок [13, 24].

Для корректной диагностики ППА необходимо проведение дифференциально-диагностических исследований (клинических, нейропсихологических, нейровизуализационных). Следует исключить случаи эпизодического нарушения речевой продукции, не связанного с расстройством зрительно-пространственной ориентации или обусловленного психопатологическими нарушениями [22].

Установление диагноза логопенического варианта синдрома ППА нередко представляет значительные трудности. В качестве иллюстрации приводим клиническое наблюдение пациента с прогрессирующими речевыми нарушениями, развитием поведенческих реакций и аффективной (депрессивной) симптоматикой, подробное клинико-психопатологическое и инструментальное обследование которого позволило диагностировать лППА в дебюте БА.

Пациент С., 47 лет, в декабре 2022 года поступил в отделение реабилитации психоневрологических больных «Национального медицинского исследовательского центра психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» с диагнозом: «Органическое поражение головного мозга (последствие черепно-мозговой травмы от 2020) с расстройством речи и письма». Из анамнеза заболевания известно, что считает себя больным с 2020 года, когда получил травму головы без потери сознания, поскользнувшись на льду. После удара испытывал головные боли в течение двух дней, в связи с чем обращался к неврологу, был обследован, проводилась

метаболическая и ноотропная терапия. В этот же временной отрезок имели место негативные события в его личной жизни: произошел развод по инициативе супруги (причины не раскрывает), который перенес очень болезненно и был вынужден переехать жить к матери. Постепенно стали возникать сложности с выполнением служебных функций, появились нарушения речи в виде замедленности, резкого обеднения запаса слов. Через год после этих событий перестал справляться с должностными обязанностями, стал забывать наименования привычных предметов и понятий, резко снизилась беглость речи, появились трудности с подбором слов, стал писать с ошибками, что сказалось на выполняемой работе. Обратился к неврологу в связи с нарушениями речи и письма.

Из анамнеза жизни известно, что наследственность психическими заболеваниями не отягощена. Пациент рос и развивался согласно возрасту. После окончания института работал в частной компании на должности IT-специалиста. С момента начала болезни, в связи с ухудшением показателей проделываемой работы, был переведен с более высокой должности на рядовую, с упрощенным функционалом. В быту полностью самостоятелен, готовит, помогает матери, без проблем передвигается по городу, пользуется телефоном и бытовыми приборами.

При неврологическом осмотре очаговой симптоматики не обнаружено.

Заключение психиатра: Ориентирован во времени и в месте нахождения. Несколько суетлив, пытается контролировать небольшой тремор рук. Нацелен на продуктивный контакт с врачом. При этом на вопросы отвечал кратко, периодически с мимо-ответами. В ходе опроса предъявляет жалобы на затруднение речи (стало труднее подбирать слова в спонтанной речи; труднее писать сложные слова, слова со стечениями согласных звуков на стыке слогов), сложность вспомнить фамилии и имена знакомых людей, ранние пробуждения и затруднения в выполнении привычной работы. Очень эмоционально, вплоть до появления слез, рассказывает о своей личной жизни. Обеспокоен состоянием своего здоровья. В целом можно отметить наличие у пациента фоновой тревожности и лабильности аффекта, однако глубина этих переживаний достигает лишь субдепрессивного уровня и характеризуется отсутствием каких-либо признаков, свидетельствующих об эндогенном характере имеющихся расстройств.

Клинико-психологическое исследование: инструкции в целом понимает и выполняет правильно, иногда требуются дополнительные пояснения. Экспериментально-психологическое обследование выявило выраженные нарушения концентрации, устойчивости, переключения и распределения внимания. Скорость психических процессов снижена в выраженной степени. Также обратило на себя внимание нарушение динамического праксиса и речи при сохранных показателях гнозиса. Было выявлено умеренное снижение кратковременной слухоречевой памяти и долговременного запоминания, выраженные нарушения рабочей и зрительно-пространственной памяти. При исследовании мышления диагностируются нарушения операционной стороны в виде снижения уровня обобщения. Нарушений мотивационной стороны мышления и критичности обнаружено не было. При исследовании личности пациента выявлены черты застреваний и эмотивности.

Выполнен субтест по Векслеру, методика «Пиктограммы» и «Классификация предметов», тест Прогрессивных матриц Равена. Для изучения памяти пациента были использованы: шкала памяти Векслера, мнемограмма запоминания «10 слов».

«Классификацию предметов» выполняет в быстром темпе, допуская ошибки, указывающие на нарушения внимания (идентичные группы), иногда формируя сразу чрезмерно обобщенные группы (например, сразу объединил все растения, отметив при этом, что «все растет», но при просьбе разделить на более мелкие группы формирует группы правильно); на 2-ом этапе сразу создаёт 2 группы: «лес» (все растения и животные) и «для людей» (все предметы и люди). Следует отметить выраженные трудности в вербальной формулировке названий групп; так например, группе «одежда» дает название «верховая для людей», «транспорт» — «ездят», «птицы» — «летают», «школьные предметы» — «для человека». При выполнении «Пиктограммы» (опосредованное запоминание) спонтанных пояснений не дает, рисунки расположены последовательно в ряд, мелкие, изображения примитивны, излишне не детализированы, недостаточно дифференцируемы, много типической стереотипии (56%) в виде человечков, есть и геометрическая символика на абстрактные понятия (обман, справедливость) (Рис.1). По уровню абстрактности — большей частью конкретные образы, есть и сценоподобный образ (подвиг), фотографический (салют). В целом рисунки адекватны, большая часть — с включением стандартного, часто повторяющегося элемента. Показатель воспроизведения Пиктограммы снижен — 10 из 16 (62,5%). Пиктограммы отражают нарушения мышления по органическому типу.

Исследование темпа сенсомоторных реакций производилось с помощью таблиц Шульте, пробы «Отсчитывание», счета по Крепелину. Темп сенсомоторных реакций незначительно замедлен, несколько неравномерен, но без отчетливой тенденции к истощаемости. Пробу «Отсчитывание» (100-7) выполняет с ошибками как при переходе через десяток, так и в десятках, что отражает и интеллектуальные затруднения, и неустойчивость произвольного внимания в условиях функциональной нагрузки. Счет по Крепелину также выполняет в неравномерном темпе, с невысокой продуктивностью, допустив только 1 ошибку в 1-ой половине выполнения задания. Уровень работоспособности незначительно снижен (коэффициент работоспособности 0,88, норма ≥ 1).

Таким образом, определено, что процессы памяти пациента умеренно снижены, способность к усвоению новой информации недостаточна,

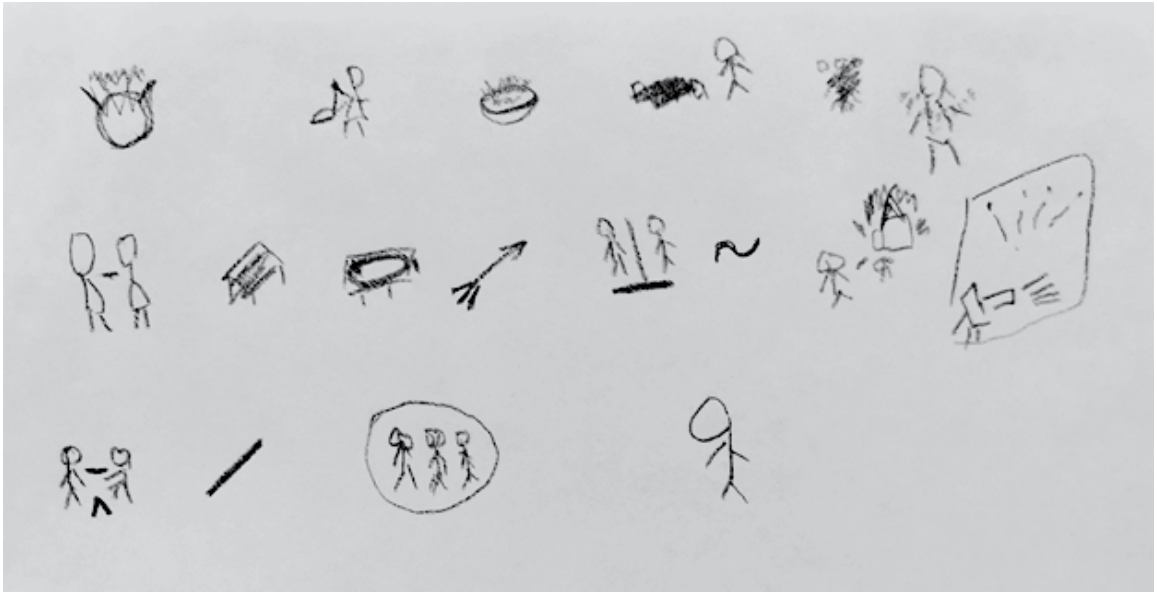

Рис. 1. Рисунок пациента, сделанный во время выполнения методики «Пиктограммы».
Fig. 1. Drawing of a patient made during the “Pictograms” task.

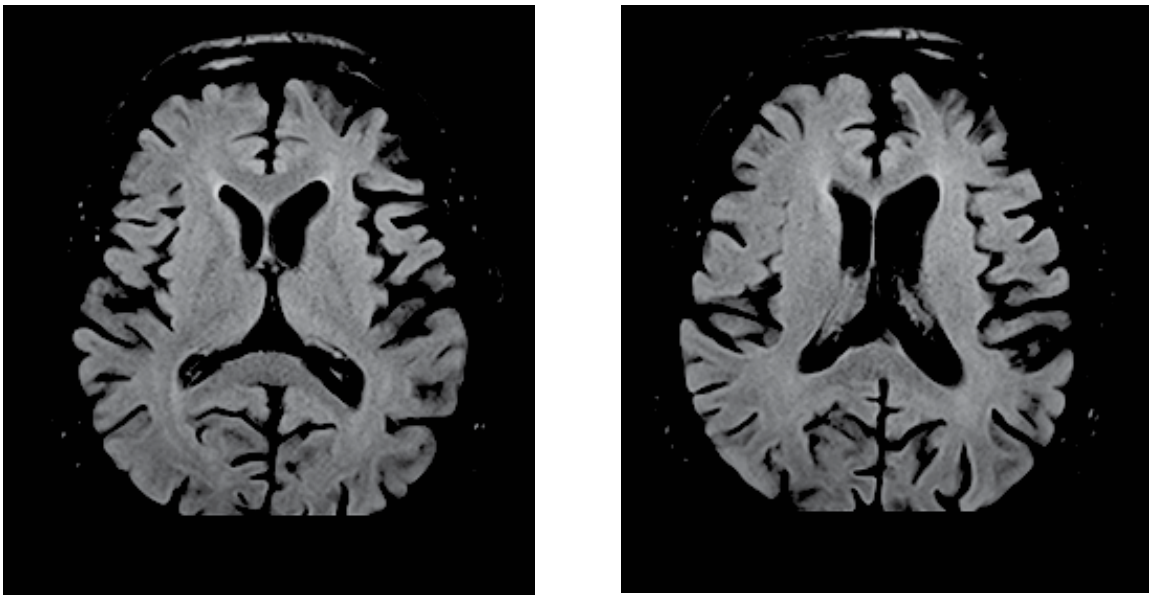

Рис 2. Аксиальные срезы ГМ пациента, выполненные в режиме T2 FLAIR.
Fig. 2. Axial sections of the patient’s brain, performed in T2 FLAIR mode.

сужен объем оперативной памяти (3 ед.) и кратковременной слухоречевой памяти, выражено снижение устойчивости и концентрации произвольного внимания. Отмечается нарушение операциональной стороны мышления по типу снижения уровня обобщения; понятийное мышление опирается на конкретно-ситуационные признаки.

Проведена батарея тестов для оценки нейропсихологического статуса (RBANS), которые показали острое снижение показателей речи (57 баллов, норма ≥ 90 баллов), а также снижение внимания, мгновенной и долговременной памяти при сохранных зрительно-пространственных функциях. RBANS = 80 — общий балл.

По данным проективного теста Люшера отмечается умеренное отклонение от аутогенной нормы в сторону выраженности эмоциональной напряженности и беспокойства, ограниченности эмоциональной готовности к общению, сужения зоны жизненного комфорта, ощущения утраты воли и жизнестойкости. Пациент находится в состоянии стресса и разлада межличностных отношений, чувствует себя никому не нужным, ищет покоя, внимания, индивидуализированного

и бережного подхода. Болезненно и беспокойно реагирует на стрессовые ситуации. Эгоцентричен, обидчив, повышено чувствителен. Обострена чувствительность к средовым воздействиям. Противодействие среды воспринимается как враждебное. Блокирована потребность в позитивной самооценке и уважении со стороны референтной группы. Испытывает потребность в чувстве приобщенности.

При исследовании речи и психических функций была выявлена семантическая афазия, аграфия легкой степени с единичными двигательными персеверациями при письме, акалькулия легкой степени, негрубые нарушения динамического праксиса, выраженные нарушения нейродинамических параметров центральной нервной системы. Была выделена особенность пациента, заключающаяся в смещении при записях на правый край страницы. В связи с этим проведено исследование полей зрения, однако нарушений не обнаружено, что может указывать на правополушарную дефицитарность.

Заключение медицинского психолога: таким образом, ведущим является психоорганический симптомокомплекс с умеренным снижением когнитивных процессов. Кроме того, выявляются признаки социальной дезадаптации с нарушениями в эмоционально-аффективной, личностной сфере.

В клиническом и биохимическом анализах крови изменений не найдено.

За период нахождения в отделении пациенту выполнено ЭЭГ, Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга. МРТ: МР-картина единичных очаговых изменений в белом веществе головного мозга, вероятно сосудистого генеза. МР-картина смешанной заместительной гидроцефалии и атрофических изменений коры головного мозга. МР-признаки локальных утолщений серпа головного мозга с признаками обызвествления и наличия жировой ткани.

Обращает внимание атрофия лобных и височных долей слева, расширение желудочковой системы (боковые желудочки D<S), а также выраженные участки перивентрикулярного глиоза у передних и задних рогов боковых желудочков (Рис.2). На сагиттальных срезах ГМ (Т2 и Т1) отчетливо видна атрофия лобной и теменной доли слева и деформация мозолистого тела, расширение борозд и субарахноидальных пространств обеих гемисфер мозжечка (Рис.3).

Клинический диагноз: согласно представленной клинической картине заболевания, данных анамнеза, инструментальных исследований и нейропсихологического портрета состояние пациента укладывается в диагноз логопенической формы ППА в дебюте БА.

Обсуждение**.** С целью уточнения диагноза проведена дифференциальная диагностика с заболеваниями, проявляющимися когнитивным дефицитом (нейродегенеративные заболевания, мультиинфарктная деменция), психические нарушения [11].

Псевдодеменция. В 1961 году австралийский врач L.G. Kiloh ввел термин «псевдодеменция», под которым подразумеваются случаи, имитирующие картину деменции [19] и который описан как синдром еще в 19 веке под названием «меланхолическая деменция» [5]. Термин обозначает клиническое состояние, представляющее собой картину тотального слабоумия, развившегося на фоне психического расстройства (депрессии, мании, конверсионного расстройства). При этом нейродегенерация отсутствует и, после лечения душевного заболевания, когнитивная недостаточ-

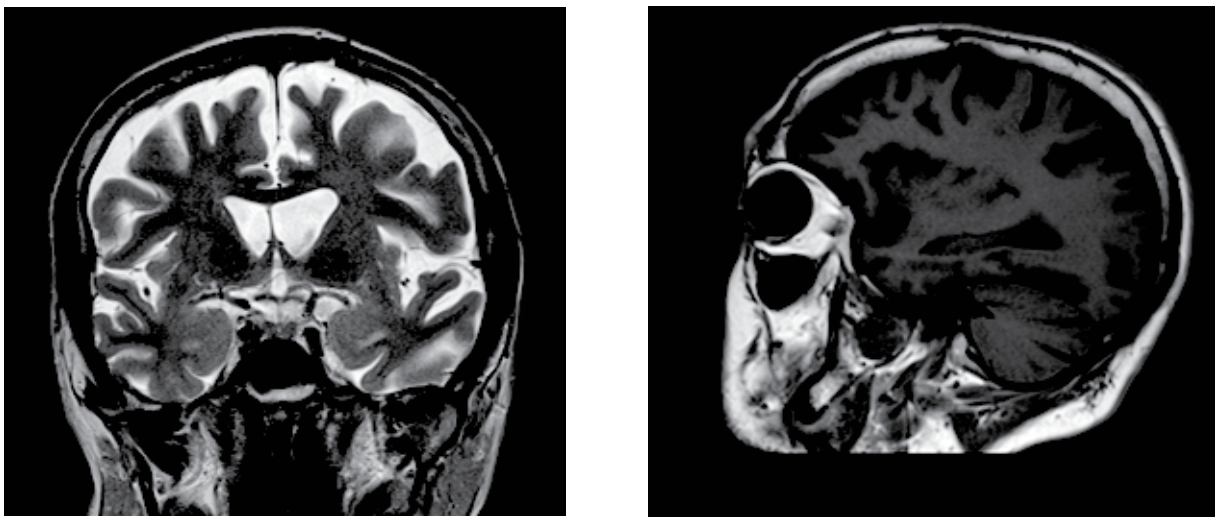

Рис 3. Фронтальные срезы ГМ (Т2). Хорошо распознается атрофия коры теменных и височных долей слева при интактности гиппокампа.
Fig 3. Frontal sections of the GM (T2). Atrophy of the cortex of the parietal and temporal lobes on the left is well recognized with the hippocampus intact.

ность нивелируется [18]. Выход статьи L.G. Kiloh вызвал интерес научного сообщества, было опубликовано множество отчетов и групповых исследований псевдодеменции.

В последние годы интерес к исследованию данного синдрома пошел на убыль, появилось множество противников использования этого термина. [7]. Причинами этого стали исследования, показывающие, что депрессия может быть фактором риска развития деменции; у пожилых лиц, страдающих депрессией, были обнаружены сенильные бляшки в головном мозге, подобные тем, что образуются у лиц, страдающих БА [10]. Был проведен ряд исследований, показывающих, что нейропсихологический дефицит при депрессии сохраняется, хотя и в меньшей степени, даже после того, как сформировалась ремиссия. [6]. Несмотря на доводы противников термина, приведенных в продольных исследованиях, систематический обзор статей, в которых рассматривались пациенты с псевдодеменцией, вызванной депрессией, показал, что хотя депрессия в ряде случаев оказывается аффилированной с необратимым слабоумием, у значительной части исследуемых она сопрягается лишь со формированием когнитивной недостаточности. Также в статьях отмечалась закономерность связи развития стойкого когнитивного дефицита с возрастом пациентов и наличием сопутствующих соматических заболеваний, что может указывать на стороннюю причину деменции (такую, как соматическая дисфункция), не связанную с психическим состоянием [11].

Согласно ряду исследований, при обследовании пациента с псевдодеменцией может быть обнаружено снижение показателей именования, повторения, общего навыка чтения, синтаксиса и понимания речи на слух, которое, впрочем, менее выражено, чем у пациента с БА [16]. При исследовании памяти у групп пациентов с псевдодеменцией и нейродегенеративными заболеваниями обнаружено, что данная функция больше страдает у пациентов с БА [20; 28].

Псевдодеменция — симптомокомплекс, выявляемый при нейродегенеративных заболеваниях, мимикрирующих под психическое расстройство. Согласно одному исследованию, 28% пациентам с нейродегенеративным заболеванием первично было поставлено психическое расстройство [32]. К таким заболеваниям можно отнести развивающуюся депрессию у пациентов на ранних стадиях БА, поведенческий вариант лобно-височной деменции.

Дифференциальная диагностика позволяет также исключить наличие у больного ***депрессии с когнитивным снижением.*** Симптомы депрессии (такие, как психомоторная заторможенность, апатия, нарушение концентрации внимания, а иногда и спутанность сознания), могут восприниматься исследующим, как симптомы деменции, особенно в случаях, когда доминирующими становятся жалобы пациента на снижение памяти. Отмечается, что высказываемые жалобы на снижение памяти при псевдодеменции, в отличие от деменции, намного превосходят результаты объективной оценки памяти с помощью психологических шкал и тестов [29]. На вопросы пациент часто отвечает «не знаю», в то время как для пациента с деменцией характерно ошибаться в ответе или не отвечать вовсе. При депрессивных расстройствах выявляется преобладание дефицита исполнительных функций, коррелирующего с тяжестью депрессивного эпизода. У пациентов с тяжелой деменцией может быть заметно нарушена беглость речи, переключение внимания. [8; 9].

Между тем выяснено, что причиной дефицита речевых и языковых функций у пациентов с тяжелой депрессией и когнитивным снижением является снижение психомоторной скорости [17].

Синдром первичной прогрессирующей афазии (ППА). Исследование структур головного мозга у пациентов с ППА определяют выраженные ассиметричные атрофические изменения доминантного полушария, в которых располагаются зоны Брока и Вернике. При проведении МРТ пациентам с ППА, выявляется закономерность между выраженностью атрофии вещества мозга и степенью нарушений речевых функций. [27; 1]. Гибель нейронов в областях, расположенных позади зоны Брока, связывают со снижением беглости речи, а атрофия коры задней части височной извилины наиболее тесно связана со снижением способности к повторению. Также наблюдается связь поражения верхней височной извилины и нарушения семантической обработки. Распространенная атрофия коры (нижней лобной извилины, супрамаргинальной извилины, нижней теменной дольки, сенсорной и моторной коры) может проявляться дисфункцией грамматической обработки [2]. По данным Wasim A. с соавт. (2018) МРТ головного мозга обладает низкой чувствительностью (57 %), но хорошей специфичностью (95 %) для этого варианта. Типичными результатами визуализации являются левосторонняя атрофия задней перисильвиевой и нижней теменной области, а также гипометаболизм в данных зонах [31].

У пациентов с лППА наблюдаются более выраженные мнестические нарушения при проведении тестов оценки памяти, по сравнению с другими формами ППА [4]. Кроме этого, для пациентов с лППА характерны экстралингвистические трудности, приводящие к когнитивным и функциональным нарушениям: памяти (например, забывчивость, повторяемость или проблемы с поиском маршрута), бытовых затруднений (например, с использованием рабочего оборудования, инструментов или бытовых приспособлений) или визуально-пространственное осознание (например, неспособность точно оценить расстояния, найти выходы или найти предметы на виду) [1].

Одним из основных дефицитов при логопеническом варианте ППА является нарушение фонологической петли, компонента рабочей памяти, ответственного за кратковременное представление вербальной информации [21]. Это нарушение считается фундаментальным механизмом, определяющим трудности в понимании, повторении

предложений, и наличие фонологических ошибок. Согласно проведенному крупному исследованию Quaranta, D. с соавт. (2022), у пациентов с логопеническим вариантом ППА, по сравнению с семантическим вариантом ППА, в ходе нейропсихологического тестирования была снижена семантическая беглость, а также в их речи присутствовало большее количество фонематических парафазий. Количество правильных предложений, полученных от пациентов с логопенической формой, также было меньшим, чем у пациентов с семантическим вариантом ППА, что противоречит представлениям о том, что для диагностики логопенического варианта ППА требуется отсутствие аграмматизма [1; 26].

Основу развития речевых нарушений при лППА составляют расстройства оперативной памяти, что приводит к затруднению поиска и подбора слов и, соответственно, замедлению речи, частым паузам, незавершённости слов и предложений, трудностям при повторении предложений, особенно длинных и сложных по построению. При этом понимание смысла предложений и слов, их категориальной принадлежности, грамматически правильное построение речи, артикуляция остаются сохранными. Паузы не заполняются высказываниями, не подходящими по смыслу, что позволяет исключить сППА [1]. Также при исследовании управляющих функций у пациентов с семантической и аграмматической формами ППА наблюдается достоверные отличия от нормальных значений по показателям речевой активности теста вербальных ассоциаций и динамического праксиса (по данным батареи тестов для оценки лобной дисфункции) [4]. Форма лППА не характеризуется расстройством управляющих функций.

При анализе речевых нарушений у больных с семантической и логопенической формами ППА выявляются значительные изменения номинативной функции речи, в то время как при исследовании пациентов с аграмматической формой ППА нарушений данной функции не наблюдается. Пациенты с логопеническим вариантом ППА обычно испытывают трудности с подбором слов, особенно существительных, как в спонтанной речи, так и при назывании. Часто может быть обнаружено нарушение способности повторять слова, предложения и цифровые последовательности. Фонологические ошибки распространены в спонтанной речи и именовании, наблюдается замена или упущение части слов. Согласно сложившимся представлениям, выраженный аграмматизм обычно отсутствует, однако, согласно последним исследованиям, обнаружение аграмматизма в речи пациента не может исключать диагностику логопенического варианта ППА [26].

Также нехарактерны явления апраксии речи и нарушения семантической памяти. При этом использование языка грамматически правильно, хотя спонтанная речь прерывается фонологическими ошибками и поиском слов. Пропущенные слова заменяются общими описаниями, такими, как «эта вещь там» [14], такой лингвистический прием характерен для пациентов с БА.

У лиц с логопеническим вариантом ППА наблюдаются нарушения как на фонологическом, так и на синтаксическом уровнях; в частности, фонематические ошибки представляют собой важный аспект данного варианта.

Помимо нарушения речи, у пациентов с логопенической формой ППА наблюдаются изменения в эмпатии, появляются трудности в распознавании эмоций, что делает ее схожей с амнестической формой болезни Альцгеймера [12]. Таким образом, логопенический вариант ППА чаще всего является афазическим вариантом деменции Альцгеймера и у пациентов в конечном итоге развиваются типичные симптомы БА [23].

Заключение

В представленном клиническом наблюдении (по данным МРТ) выявлены атрофия коры лобных, височных и теменных долей слева (доминантное полушарие) с интактностью гиппокампа.

Основываясь на данных экспериментально-психологического исследования, у представленного пациента можно выделить ряд особенностей: выраженное снижение скорости психических процессов, снижение памяти (кратковременной вербальной, долговременного запоминания, рабочей и зрительно-пространственной), выраженное нарушение внимания, нарушение операциональной стороны мышления при сохранении мотивационной стороны и критичности, нарушение динамического праксиса и речи при сохранении показателей гнозиса.

Пациент продемонстрировал умеренно выраженные экстралингвистические трудности, приводящие к когнитивным и функциональным нарушениям: снижение памяти и проблемы с использованием рабочего оборудования и утратой трудовых навыков, что привело к изменению рабочего статуса.

Психопатологическую симптоматику, представленную повышенной тревожностью и эмоциональными колебаниями в сторону депрессивного спектра можно отнести к реакциям на травматическую ситуацию и формированию дезадаптивного способа совладания с болезнью.

Таким образом, клинически малозаметный дебют БА с началом в виде изолированных нарушений речевых функций и прогрессирующей деменцией был диагностирован у пациента, находящегося в сложной жизненной ситуации и, ввиду личностных особенностей (тревожность, замкнутость), демонстрирующего речевые нарушения на фоне «личностной ригидности» с попытками к гиперкомпенсации.

Своевременная диагностика вызывает определённые сложности у клинициста невролога и психиатра [1] и должна включать в себя, помимо МРТ-диагностики, нейропсихологическое и патопсихологическое исследования.

Литература / References

1. *Литвиненко И.В., Колмакова К.А., Емелин А.Ю., Лобзин В.Ю. Первичные прогрессирующие афазии: клинико-генетическая гетерогенность и сложность диагностики. Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2021;15(4):66-77.*
   Litvinenko IV, Kolmakova KA, Emelin AY, Lobzin VY. Primary progressive aphasias: clinical and genetic heterogeneity and diagnostic difficulties. Annaly klinicheskoj i eksperimentalnoj nevrologii. 2021;15(4):66-77. (In Russ.).
   http//doi.org/10.14412/2074-2711-2019-1-4-11.
2. *Михайлов В.А., Коцюбинская Ю.В., Сафонова Н.Ю., Ананьева Н.И., Стулов И.К. Первичная прогрессирующая афазия. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2019;11(1):4-11.*
   Mikhailov VA, Kotsiubinskaya YuV, Safonova NYu, Ananeva NI, Stulov IK. Primary progressive aphasia. Nevrologiya, nejropsihiatriya, psihosomatika. 2019;11(1):4-11. (In Russ.).
   http//doi.org/10.14412/2074-2711-2019-1-4-11
3. *Парфенов В.А. Ведение пациентов с когнитивными нарушениями. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2023;15(1):97-102.*
   Parfenov VA. Management of patients with cognitive impairment. Nevrologiya, nejropsihiatriya, psihosomatika. 2023;15(1):97-102. (In Russ.).
   http//doi.org/10.14412/2074-2711-2023-1-97-102.
4. *Степкина Д.А., Захаров В.В., Яхно Н.Н. Синдром первичной прогрессирующей афазии. Неврологический журнал. 2014;19(5):22-28.*
   Stepkina DA, Zakharov VV, Yakhno NN. Syndrome of primary progressive aphasia. Nevrologicheskij zhurnal. 2014;19(5):22-28. (In.Russ.).
5. *Berrios GE. «Depressive pseudodementia» or «Melancholic dementia»: a 19th century view. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1985;48(5):393-400.*
   http//doi.org/10.1136/jnnp.48.5.393.
6. *Bora E, Harrison BJ, Yücel M, Pantelis C. Cognitive impairment in euthymic major depressive disorder: a meta-analysis. Psychol Med. 2013;43(10):2017-26.*
   http//doi.org/10.1017/S0033291712002085.
7. *Brodaty H, Connors MH. Pseudodementia, pseudopseudodementia, and pseudodepression. Alzheimers Dement (Amst). 2020;12(1):e12027.*
   http//doi.org/10.1002/dad2.12027.
8. *Channon S. Executive dysfunction in depression: the Wisconsin Card Sorting Test. J Affect Disord. 1996;39(2):107-14.*
   http//doi.org/10.1016/0165-0327(96)00027-4.
9. *Channon S, Green PS. Executive function in depression: the role of performance strategies in aiding depressed and non-depressed participants. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;66(2):162-71.*
   http//doi.org/10.1136/jnnp.66.2.162.
10. *Cherbuin N, Kim S, Anstey KJ. Dementia risk estimates associated with measures of depression: a systematic review and meta-analysis. BMJ Open. 2015;5(12):e008853.*
    http//doi.org/10.1136/bmjopen-2015-008853.
11. *Connors MH, Quinto L, Brodaty H. Longitudinal outcomes of patients with pseudodementia: a systematic review. Psychol Med. 2019;49(5):727-737.*
    http//doi.org/10.1017/S0033291718002829.
12. *Giacomucci G, Polito C, Berti V, Padiglioni S, Galdo G, Mazzeo S, et al. Beyond impairment of language: empathy deficit in logopenic variant of Primary Progressive Aphasia (P5-6.002). Neurology. 2023;100(17 Supplement 2)0259.*
    http//doi.org/10.1212/WNL.0000000000201837
13. *Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, Ogar JM, La Phengrasamy, Rosen HJ, et. al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol. 2004;55(3):335-346.*
14. *Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, et al. Classification of Primary Progressive Aphasia and Its Variants. Neurology. 2011;76:1006–1014.*
    http//doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6
15. *Gorno-Tempini ML, Ogar JM, Brambati SM, Wang P, Jeong JH, Rankin KP, et al. Anatomical correlates of early mutism in progressive nonfluent aphasia. Neurology. 2006;67(10):1849-51.*
    http//doi.org/10.1212/01.wnl.0000237038.55627.5b
16. *Gray JW, Rattan AI, Dean RS. Differential diagnosis of dementia and depression in the elderly using neuropsychological methods. Arch Clin Neuropsychol. 1986;1(4):341-9.*
17. *Hart RP, Kwentus JA, Taylor JR, Hamer RM. Productive naming and memory in depression and Alzheimer's type dementia. Arch Clin Neuropsychol. 1988;3(4):313-22.*
18. *Kral VA, Emery OB. Long-term follow-up of depressive pseudodementia of the aged. Can J Psychiatry. 1989;34(5):445-6.*
    http//doi.org/10.1177/070674378903400515.
19. *Kiloh LG. Pseudo-dementia. Acta Psychiatr Scand. 1961;37(4):336-51.*
    http//doi.org/10.1111/j.1600-0447. 1961.tb07367. x.
20. *La Rue A. Patterns of performance on the Fuld Object Memory Evaluation in elderly inpatients with depression or dementia. J Clin Exp Neuropsychol. 1989;11(4):409-22.*
    http//doi.org/10.1080/01688638908400902.
21. *Leyton CE, Savage S, Irish M, Schubert S, Piguet O, Ballard KJ, Hodges JR. Verbal Repetition in Primary Progressive Aphasia and Alzheimer's Disease. J. Alzheimer's Dis. 2014;41(2):575–585.*
    http//doi.org/10.3233/JAD-132468.
22. *Makaretz SJ, Quimby M, Collins J, Makris N, McGinnis S, Schultz A, et al. Flortaucipir tau PET imaging in semantic variant primary pro-*

gressive aphasia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2018;89(10):1024-1031. http//doi.org/10.1136/jnnp-2017-316409.

23. *Mendez MF. Early-onset Alzheimer Disease and Its Variants. Continuum: Lifelong Learning in Neurology. 2019;25(1):34-51. http//doi.org/10.1212/CON.0000000000000687.*
24. *Mesulam MM, Wieneke C, Thompson C, Rogalski E, Weintraub S. Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. Brain. 2012;135(5):1537-1553. http//doi.org/10.1093/brain/aws080.*
25. *Mesulam MM. Primary progressive aphasia and the language network: The 2013 H. Houston Merritt Lecture. Neurology. 2013;81(5):456-462. http//doi.org/10.1212/WNL. 0b013e31829d87df.*
26. *Quaranta D, Di Tella S, Marra C, Gaudino S, L'Abbate F, Silveri MC. Neuroanatomical Correlates of Semantic Features of Narrative Speech in Semantic and Logopenic Variants of Primary Progressive Aphasia. Brain Sci. 2022;12(7):910. http//doi.org/10.3390/brainsci12070910*
27. *Rogalski E, Cobia D, Harrison TM, Wieneke C, Thompson CK, Weintraub S, Mesulam MM. Anatomy of language impairments in primary progressive aphasia. J Neurosci. 2011;31(9):3344-50. http//doi.org/10.1523/JNEUROSCI.5544-10.2011.*
28. *Satz P, Van Gorp WG, Soper HV, Mitrushina M. WAIS-R marker for dementia of the Alzheimer type? An empirical and statistical induction test. J Clin Exp Neuropsychol. 1987;9(6):767-74. http//doi.org/10.1080/01688638708405215.*
29. *Small GW, Liston EH, Jarvik LF. Diagnosis and treatment of dementia in the aged. West J Med. 1981;135(6):469-81.*
30. *Spinelli EG, Mandelli ML, Miller ZA. Typical and atypical pathology in primary progressive aphasia variants. Ann Neurol. 2017;81(3):430–443. http//doi.org/10.1002/ana.24885.*
31. *Wasim A, McConathy JE, Natelson LM, Middlebrooks EH. Neuroimaging of Primary Progressive Aphasia Variants. Neurographics 2018; 8:1–6. https://doi.org/10.3174/ng.1700052.*
32. *Woolley JD, Khan BK, Murthy NK, Miller BL, Rankin KP. The diagnostic challenge of psychiatric symptoms in neurodegenerative disease: rates of and risk factors for prior psychiatric diagnosis in patients with early neurodegenerative disease. J Clin Psychiatry. 2011;72(2):126-33. http//doi.org/10.4088/JCP.10m06382oli.*

Сведения об авторах

Коцюбинская Юлия Вадимовна, к.м.н., ведущий научный сотрудник отделения реабилитации больных психоневрологического профиля ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗРФ, Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3; индекс 193019. platonk-juliak@yandex.ru

Кайгородцев Михаил Андреевич, ординатор-невролог отделения реабилитации больных психоневрологического профиля ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗРФ, Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3; индекс 193019. mihail45region@gmail.com.

Михайлов Владимир Алексеевич, д.м.н., главный научный сотрудник, научный руководитель отделения реабилитации психоневрологических больных ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗРФ, Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3; индекс 193019. VLADMIKH@yandex.ru;

Ситник Лариса Ивановна, клинический психолог отделения реабилитации больных психоневрологического профиля ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗРФ, Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3; индекс 193019. e-mail: platonk-juliak@yandex.ru

Колесова Юлия Павловна, к.м.н., зав. отделением, научный сотрудник отделения лечения пограничных психических расстройств и психотерапии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗРФ, Санкт-Петербург, ул. Бехтерева, 3; индекс 193019. e-mail: yulia_leo@mail.ru

Поступила 24.08.2023
Received 24.08.2023
Принята в печать 05.03.2024
Accepted 05.03.2024
Дата публикации 24.06.2024
Date of publication 24.06.2024