

Задняя корковая атрофия: многoletнее наблюдение

А.В. Белопасова, А.С. Кадыков, Л.А. Добрынина, И.А. Кротенкова

Задняя корковая атрофия (ЗКА) представляет собой редкий вариант фокальных атрофий головного мозга, характеризующийся развитием и неуклонным прогрессирующим зрительных нарушений. В статье описано многолетнее клинико-нейровизуализационное наблюдение за пациенткой, страдающей нейродегенеративным заболеванием, которое дебютировало признаками локальной атрофии затылочной коры. Результаты анализа клинических и инструментальных данных дают основание говорить о том, что в рассмотренном клиническом примере ЗКА являлась начальным этапом системного нейродегенеративного заболевания – болезни Альцгеймера, что подтверждается клиническими данными и данными магнитно-резонансной томографии в динамике.

Ключевые слова: задняя корковая атрофия, фокальная корковая атрофия, болезнь Альцгеймера, локальная нейродегенерация, нейровизуализация.

Задняя корковая атрофия (ЗКА) – редкий клинический синдром, который проявляется прогрессирующим нарушением зрительных функций [1]. Причиной повреждения первичной зрительной коры затылочной доли головного мозга служит атрофический процесс.

Термин “задняя корковая атрофия” был введен D.F. Benson et al. при описании 5 пациентов, у которых одним из ранних и основных проявлений заболевания была прогрессирующая зрительная агнозия, а при нейровизуализации и посмертном морфологическом исследовании были обнаружены дегенеративные изменения в виде теменно-затылочной атрофии [2].

Большинство исследователей сходятся во мнении, что ЗКА является одним из пресенильных вариантов болезни Альцгеймера (БА), для которых характерен более ранний дебют заболевания (в возрасте от 50 до 60 лет) и довольно высокий темп прогрессирования зрительно-пространственных, апраксихических, амнестических и речевых нарушений [1, 3–7].

Данные морфологических исследований свидетельствуют о принадлежности ЗКА к деменциям альцгеймеровского типа [8]. D.F. Tang-Wai et al. при патолого-анатомическом исследовании обнаружили в мозговой ткани пациентов с ЗКА типичные для БА β -амилоидные бляшки и нейрофибриллярные клубочки, плотность которых была

наибольшей в области 17-го и 18-го полей Бродмана и значительно ниже в гиппокампе [9]. При поиске генетических маркеров ЗКА была подтверждена теория о значимости в ее развитии мутации в гене пресенилина-1 (I211M), характерной для БА [10].

Типичные для ЗКА зрительно-пространственные нарушения могут возникать в начальной стадии и других нейродегенеративных заболеваний, таких как кортикобазальная дегенерация (КБД), деменция с тельцами Леви (ДТЛ), прионные инфекции, в частности при варианте Heidenhain болезни Крейтцфельда–Якоба (БКЯ) [11–16].

При ЗКА характерно развитие симптомов, ассоциированных с поражением затылочных и теменных долей мозга. Прежде всего это варианты зрительной агнозии: оптико-пространственной (нарушение ориентировки в пространстве, в том числе в хорошо знакомых местах, на поздних стадиях – в собственной квартире), агнозии вследствие оптико-моторных нарушений (синдром Балинта – неспособность охватить взором все предметы, находящиеся в поле зрения), из-за чего возникает пространственная дезориентация, потеря ориентировки в направлениях право–лево, нарушение узнавания написанного (алексия), своих и чужих пальцев рук, схемы своего тела (синдром угловой извилины Герстмана), больной может наткнуться на предметы, промахиваться при выполнении целенаправленных действий (оптическая атаксия), надевать вещи наизнанку или задом наперед [17]. По тем же причинам ему сложно правильно застегнуть пуговицы на одежде, зашнуровать обувь (апраксия одевания), составить целое из частей (конструктивная апраксия). Из-за наличия симультанной агнозии становится трудно писать (аграфия), читать длинные слова и предложения, составлять рассказ по картинке, проводить вычислительные операции (акалькулия). При вовлечении медиобазальных отделов височных долей (гип-

ФГБНУ “Научный центр неврологии”, Москва.

Анастасия Владимировна Белопасова – канд. мед. наук, науч. сотр. 3-го неврологического отделения.

Альберт Серафимович Кадыков – докт. мед. наук, профессор, гл. науч. сотр. 3-го неврологического отделения.

Лариса Анатольевна Добрынина – докт. мед. наук, зав. 3-м неврологическим отделением.

Ирина Андреевна Кротенкова – канд. мед. наук, науч. сотр. отделения лучевой диагностики.

Контактная информация: Белопасова Анастасия Владимировна, belopasova@neurology.ru

Является ли заболевание нейродегенеративным процессом?

1. Постепенное развитие
2. Неуклонное прогрессирование
3. Исключены другие причины (сосудистое заболевание, опухоль и др.)

Располагается ли процесс преимущественно в дорсальных отделах коры?

Основные клинические симптомы должны сопровождаться затылочной, теменной и/или височно-затылочной атрофией или дисфункцией по данным нейровизуализации

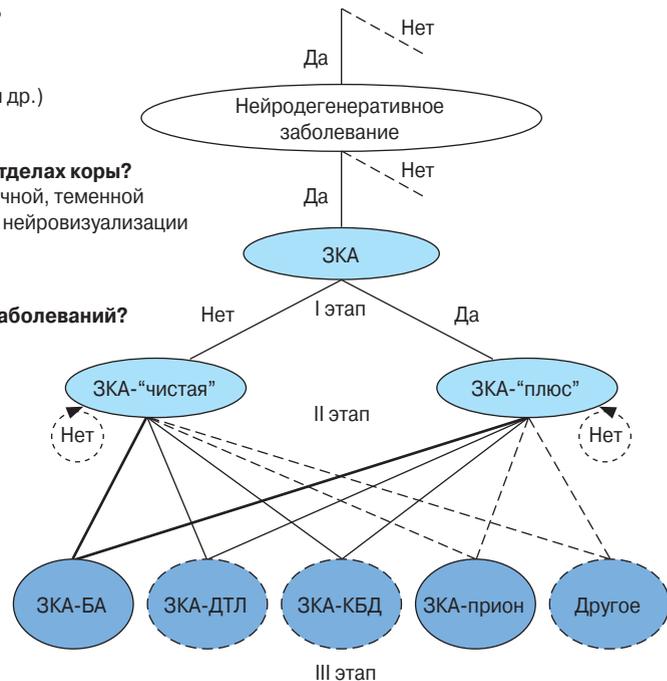
Есть ли у пациента симптомы других нейродегенеративных заболеваний?**Доступно ли подтверждение генеза заболевания биомаркерами?**

Рис. 1. Алгоритм диагностики ЗКА (по [1]). В левой части рисунка представлены основные вопросы для каждого этапа диагностики. I и II этапы – “синдромальный” уровень, III этап – “нозологический” уровень. Сплошные овалы (ЗКА-БА и ЗКА-прион) – биомаркеры существуют; пунктирные овалы (ЗКА-ДТЛ, ЗКА-КБД и другое) – ведется поиск биомаркеров *in vivo*. Толщина линий, соединяющих 2-й и 3-й уровни классификации, отражает частоту заболеваний, являющихся причиной ЗКА (БА как наиболее распространенная причина ЗКА).

покампа) отмечается снижение памяти, на поздних стадиях заболевания развивается деменция [2, 14, 18–20].

Диагностика ЗКА основывается на данных неврологического и нейропсихологического осмотра. Диагноз подтверждается при использовании компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, позволяющих выявить у больных двустороннюю, преимущественно затылочно-теменную корковую атрофию [21]. При однофотонной и позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) типично наличие симметричных зон гипометаболизма в затылочных и теменных долях [22, 23]. Результаты МР-морфометрии свидетельствуют о снижении объема серого вещества в коре теменных и затылочных долей с двух сторон [24, 25].

В 2017 г. была опубликована современная классификация ЗКА, разработанная международной рабочей группой на основании описаний отдельных случаев с учетом частоты возникновения симптомов у данной категории больных, с использованием методов нейровизуализации, подтверждающих диагноз [1]. Был предложен диагностический алгоритм, включающий 3 этапа (рис. 1). На **I этапе** врач должен выявить характерный для ЗКА клинко-радиологический синдром и связать его развитие с нейродегенеративным процессом, исключив при этом другие формы патологии (дисциркуляторную энцефалопатию, фокальные формы инсульта, опухоли, заболевания зрительных путей), на **II этапе** необходимо вычлнить признаки, свойственные

ЗКА (ЗКА-“чистая”) и сосуществующие при БА, КБД, ДТЛ, БКЯ (ЗКА-“плюс”), на **III этапе** следует получить подтверждение достоверного или вероятного диагноза на основании дополнительных методов исследования (при БА – это данные ПЭТ, биомаркеры $A\beta_{1-42}$, T-tau и/или P-tau в спинномозговой жидкости, мутации PSEN1, PSEN2 или APP; при КБД, ДТЛ – отсутствуют, при ЗКА-прион – недостаточно надежны).

Причиной обращения к врачу на ранних стадиях заболевания чаще всего служат жалобы на зрительные нарушения. Прежде чем попасть на прием к неврологу, больные неоднократно проходят офтальмологическое обследование, при котором не выявляется патологии со стороны органа зрения. До постановки правильного диагноза могут пройти годы, и лишь при появлении выраженных когнитивных нарушений возникшие офтальмологические симптомы связывают с патологией мозга.

Ниже представлено клиническое наблюдение пациентки с ЗКА, у которой правильный диагноз был установлен спустя 7 лет после дебюта заболевания [26].

Клиническое наблюдение

Больная М., 62 года, впервые обратилась в Научный центр неврологии (НЦН) в марте 2013 г. с жалобами на снижение памяти, внимания, нарушение зрительной функции, выявляющееся при чтении, письме и самообслуживании.

В 2006 г. в возрасте 55 лет впервые отметила, что “не может понять, где в метрополитене находится начало и конец эскалатора – изображение “расплывалось перед глазами”, из-за чего было трудно ориентироваться на незнакомых станциях, особенно при переходе с одной станции на другую”. Возникновение этих симптомов связывала с возрастными изменениями зрения, но при обследовании у окулиста патологии со стороны органа зрения выявлено не было. Постепенно присоединились другие признаки заболевания: неловкость, рассеянность, невозможность сконцентрироваться на чем-либо. С 2009 г. (в 58 лет) стала забывать события текущего дня, повторялась при разговоре, теряла вещи, не могла в полном объеме справляться с работой, в результате чего была отстранена от исполнения некоторых должностных обязанностей. С 2010 г. (59 лет) появились ошибки в счете, трудности при оплате покупок в магазине, распознавании времени на часах, стала плохо запоминать прочитанное и увиденное. В апреле 2012 г. (61 год) ушла с работы, так как не могла справляться с минимальными профессиональными обязанностями. Испытывала заметные затруднения при приготовлении пищи, сервировке стола, уборке, при одевании и уходе за собой. С 2013 г. перестала самостоятельно выходить на улицу, стала нуждаться в постоянном уходе.

Случаев ранней деменции в семье не отмечено. В *анамнезе* редкие простудные заболевания, иногда повышение артериального давления до 160/90 мм рт. ст., постоянно гипотензивные препараты не принимала. С 2006 г. наблюдается у эндокринолога по поводу многоузлового зоба, тиреотоксикоза, постоянно принимает мерказолил 5 мг/сут, уровень гормонов щитовидной железы в пределах нормы.

Образование высшее, работала инженером-электромехаником, родственники и коллеги по работе всегда отмечали у нее высокий уровень интеллекта, хорошую память и счет (могла в уме оперировать многозначными цифрами).

При *обследовании* больной в стационаре ведущими в клинической картине являлись симптомы поражения корковых зон зрительного анализатора: нарушение плавного слежения при сохранности полного объема движений глазных яблок, зрительная предметная, оптико-пространственная, симультанная агнозия, распад целостного образа представлений (синдром Балинта), нарушение распознавания лиц известных персон (прозопагнозия), вторичное нарушение письма. Дополнительно выявлены значительное нарушение слухоречевой памяти по “амнестическому типу”, грубое нарушение ориентировки в схематических часах и схеме тела, выраженная апраксия (общая, апраксия целевого действия, в большей степени в правой руке). Речь фразовая, малоинформативная, с повторами, поисками слов, вербальными заменами. Оценка когнитивных нарушений по шкале MMSE (Mini-mental State Examination – краткая шкала оценки психического статуса) 15 баллов (норма 28–30 баллов). Сниженный фон настроения был

связан с переживанием собственного когнитивного и зрительного дефекта. Парезов, нарушения мышечного тонуса, координаторных расстройств выявлено не было. Отмечалось оживление сухожильных рефлексов. Замедление и неуверенность походки были обусловлены зрительными нарушениями, в том числе трудностями ориентировки в малознакомом помещении.

Консультация окулиста: гипертоническая ангиопатия сетчатки; ОУ – миопия слабой степени; ограничение полей зрения трубчатого типа.

Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) P100: при стимуляции на шахматный паттерн возникает легкая симметричная задержка проведения зрительной афферентации в кору с обеих сторон, снижение амплитуды ответов ЗВП, возможно связанное с недостаточной фиксацией взгляда. Повышение амплитуд ответов ЗВП на вспышку обусловлено снижением порога пароксизмальной готовности мозга, наличием эпилептиформной активности в затылочных отделах.

Электроэнцефалография: выявлены выраженные, ближе к грубым, диффузные изменения в виде замедления и угнетения основного коркового ритма с признаками раздражения подкорково-диэнцефальных структур. По задним отделам мозга с преобладанием в левом полушарии регистрируются фокальная эпилептиформная активность и медленные волны с тенденцией к периодизации и нерезкому возрастанию при гипервентиляции.

Магнитно-резонансная томография головного мозга (2013 г.): имеются изменения в обоих полушариях головного мозга, характерные для ангиолейкоэнцефалопатии, гидроцефалии смешанного типа с преобладанием внутренней (преимущественно за счет увеличения размера задних рогов боковых желудочков). По сравнению с МРТ головного мозга от 2009 г. наблюдается некоторое прогрессирование внутренней гидроцефалии и атрофического процесса (преимущественно в задних отделах коры головного мозга).

На основании клинических данных, динамики патологического процесса и результатов комплексного обследования пациентке был выставлен *диагноз:* ограниченная атрофия головного мозга (G31.0); синдром ЗКА; выраженные нарушения высших корковых функций; синдром Балинта. Рекомендован прием антихолинэстеразного препарата галантамина 16 мг/сут и мемантина (NMDA-антагонист) 20 мг/сут.

После выписки больная в последующие годы за медицинской помощью не обращалась. В 2017 г. в возрасте 65 лет повторно госпитализирована в НЦН в связи с ухудшением состояния. Со слов родственников, изменилось поведение больной, она стала беспокойной, агрессивной, суетливой, перестала спать по ночам – нарушился цикл сон/бодрствование, в ночные часы становилась возбужденной, возникали зрительные галлюцинации в виде образов других людей, умерших родственников, с которыми

разговаривала, хотела куда-то идти. Прием галантамина и мемантина провоцировал развитие психомоторного возбуждения, в связи с чем препараты в последние 6 мес были отменены. Значительно снизилось зрение: могла разглядеть только очертания предметов, яркие цвета. Окружающие отмечали выраженное снижение памяти: не могла назвать собственные имя и фамилию, дату рождения, возраст, имя дочери, с трудом припоминала, есть ли у нее родственники.

При *нейропсихологическом обследовании* в сравнении с 2013 г. отмечено снижение критики к собственному состоянию, склонность к “плоскому” юмору, дезориентация в месте, времени, собственной личности. Выявлены речевые нарушения в виде акустико-мнестической, амнестической афазии. В неврологическом статусе: гипомимия, корковая слепота. Положительные рефлексы орального автоматизма – хоботковый, ладонно-подбородочный. Тремор покоя в левой руке. Оживление сухожильных рефлексов, произвольный клонус левой стопы. Патологические кистевые симптомы Бехтерева, Жуковского, Россолимо, хватательный рефлекс с двух сторон, D<S. Выраженное повышение мышечного тонуса по смешанному типу в верхних конечностях, умеренное – в нижних, D<S. Наблюдается феномен “противоудержания”. Функциональный парез левой руки за счет выраженной апраксии. Со слов сиделки, отмечается недержание кала, размазывает кал по стенам и одежде.

Магнитно-резонансная томография головного мозга (май 2017 г.): выявлена диффузная атрофия коры головного мозга, преимущественно в затылочных областях большого мозга. Выраженная вентрикуломегалия на фоне атрофии белого вещества, преимущественно за счет задних рогов боковых желудочков. Очаговые изменения белого вещества сосудистого характера.

С февраля 2018 г. (66 лет) усилилась психопродуктивная симптоматика. Периодически, чаще в ночные часы, возникают эпизоды галлюцинаторно-параноидального расстройства: возбужденное состояние с видениями, навязчивыми мыслями, что кого-то убивают или что-то горит, стремится бежать спасать людей. В течение дня поведение больной меняется: двигательное беспокойство сменяется апатией. Постоянно просит есть (булимия), но насыщение пищей отсутствует. Появились двигательные стереотипии: перебирание пальцами, почесывание, одергивание одежды. Тяжелое психическое состояние больной не позволяет провести углубленное обследование.

Обсуждение

Описанный клинический случай представляет собой редкое продолжительное клинко-нейровизуализационное наблюдение течения нейродегенеративного заболевания, начавшегося с локальной атрофии затылочной коры. На протяжении 12 лет развитие клинических симптомов отражало последовательное вовлечение в патологический процесс затылочной, височно-теменной коры, а на поздних

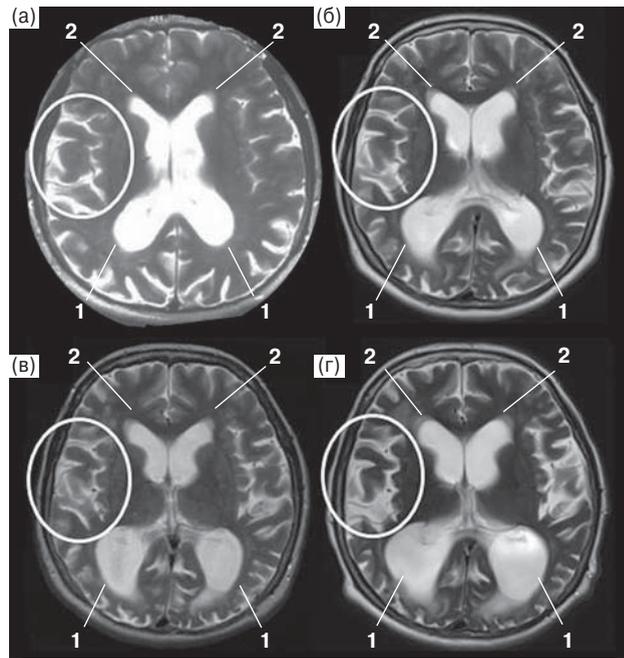


Рис. 2. МРТ больной М. в аксиальной плоскости на уровне отверстий Монро в режиме T2-взвешенного изображения от 2009 г. (а), 2012 г. (б), 2013 г. (в) и 2017 г. (г). При динамическом наблюдении отмечается нарастающее расширение преимущественно задних рогов боковых желудочков (1) за счет атрофии теменных и затылочных долей, а также расширение передних рогов боковых желудочков (2) за счет атрофии лобных долей. Кроме того, выявляется компенсаторное увеличение субарахноидального пространства за счет истончения извилин, наиболее выраженное на уровне Sylvianовых щелей (белый овал).

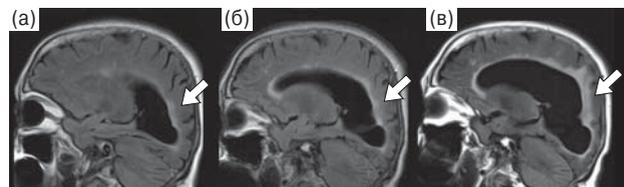


Рис. 3. МРТ той же больной в сагиттальной плоскости в режиме FLAIR от 2012 г. (а), 2013 г. (б) и 2017 г. (в). При динамическом наблюдении выявляется увеличение зон гиперинтенсивного МР-сигнала вблизи задних отделов боковых желудочков (стрелки), вероятно, за счет дегенеративных изменений белого вещества.

этапах – коры лобной доли, что подтверждается результатами МРТ-мониторирования (рис. 2, 3).

Первые симптомы заболевания появились в возрасте 56 лет в виде зрительных нарушений, которые было не только трудно описать словесно, но и в течение многих лет невозможно диагностировать инструментально из-за отсутствия объективных признаков поражения органов зрения. Причиной обращения к неврологу стали когнитивные и поведенческие нарушения. Больная многие годы находилась под наблюдением невролога с диагнозом “дисциркуляторная энцефалопатия”. Однако эта нозология характеризуется развитием когнитивных нарушений

лобно-подкоркового типа [27], тогда как у пациентки при неврологическом и нейропсихологическом обследовании были выявлены отклонения, свидетельствующие о патологии преимущественно затылочных и теменно-височных отделов коры больших полушарий. После проведения МРТ головного мозга было установлено наличие сочетанной патологии: атрофии коры и глиоза перивентрикулярно-белого вещества указанных областей. Обнаруженные структурные изменения, по нашему мнению, объясняют многолетнее поступательное развитие неврологических расстройств в виде зрительной агнозии, апраксии, афазии. Присоединение к синдрому “трех А” мнестического дефицита позволяет предполагать развитие деменции альцгеймеровского типа.

Характерный для ЗКА клиничко-радиологический синдром описан при “зрительном варианте” БА (ЗКА-БА) [28–30]. Его особенностью является возникновение в дебюте заболевания симультанной агнозии, пространственной дезориентации, апраксии целевого действия. Аналогичные нейропсихологические нарушения наблюдаются при субкортикальном глиозе, КБД, БКЯ, ДТЛ [31–33]. Это дало основание J. Victoroff et al. заявить о клинической гомогенности и патоморфологической гетерогенности синдрома ЗКА [20]. О вовлеченности общих морфоструктур по мере прогрессирования нейродегенеративного процесса при разных формах патологии свидетельствует присоединение на разных этапах заболевания симптомов, отражающих развитие мультисистемной корково-подкорковой атрофии: когнитивных нарушений, экстрапирамидных расстройств, зрительных галлюцинаций.

Возникновение проявлений паркинсонизма в виде тремора покоя, гипокинезии, повышения мышечного тонуса по пластическому типу можно объяснить разобщением корково-подкорковых связей, что имеет место не только при КБД, но и при хронической ишемии мозга. Зрительные галлюцинации и флуктуации психических функций присущи всем формам нейродегенерации, но при ДТЛ они являются облигатным симптомом [13]. Аналогичной симптоматикой могут дебютировать прионные заболевания – “зрительный вариант” БКЯ (вариант Heidenhain), однако короткий срок инкубации прионов и интенсивная гибель вещества головного мозга исключают течение этого заболевания на протяжении многих лет [14, 15].

Окончательный достоверный диагноз может быть установлен только по результатам патоморфологического исследования. Прижизненная верификация БА возможна при ПЭТ/КТ-визуализации амилоидных бляшек при помощи радиофармпрепарата (F-flutometamolamiloid), выявлении генных мутаций (PSEN1, PSEN2 или APP), определении в спинномозговой жидкости специфических биомаркеров (снижение уровня β -амилоида, повышение уровня белков T-tau и/или P-tau) [1, 34]. Не все из приведенных исследований доступны в России на сегодняшний день. Кроме

того, в течение последнего года больная находится в тяжелом психическом состоянии, и родственники не готовы на дальнейшее ее обследование. В данном случае мы можем говорить о вероятном диагнозе ЗКА-БА.

Таким образом, ЗКА относится к редким видам патологии центральной нервной системы. Избирательность атрофического процесса на начальном этапе позволяет относить ЗКА к фокальным синдромам, которые зачастую являются дебютом распространенного нейродегенеративного процесса. Осведомленность практикующих врачей о существовании данной нозологии, особенностях клинической картины и нейровизуализационных изменений будет способствовать более ранней постановке диагноза, оказанию своевременной медикаментозной и психологической помощи, улучшению качества жизни больных с этой патологией.

Список литературы

1. Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, Murray M, Snowden JS, van der Flier WM, Dickerson BC, Vandenberghe R, Ahmed S, Bak TH, Boeve BF, Butler C, Cappa SF, Ceccaldi M, de Souza LC, Dubois B, Felician O, Galasko D, Graff-Radford J, Graff-Radford NR, Hof PR, Krolak-Salmon P, Lehmann M, Magnin E, Mendez MF, Nestor PJ, Onyike CU, Pelak VS, Pijnenburg Y, Primatavo S, Rossor MN, Ryan NS, Scheltens P, Shakespeare TJ, Suárez González A, Tang-Wai DF, Yong KXX, Carrillo M, Fox NC; Alzheimer's Association ISTAART Atypical Alzheimer's Disease and Associated Syndromes Professional Interest Area. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimer's & Dementia* 2017 Aug;13(8):870-84.
2. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. *Archives of Neurology* 1988 Jul;45(7):789-93.
3. Власенко А.Г., Моррис Д.К., Минтон М.А. Регионарная характеристика накопления бета-амилоида на доклинической и клинической стадиях болезни Альцгеймера. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2010;4(4):10-4.
4. Depaz R, Haik S, Peoc'h K, Seilhean D, Grabli D, Vicart S, Sarazin M, DeToffol B, Remy C, Fallet-Bianco C, Laplanche JL, Fontaine B, Brandel JP. Long-standing prion dementia manifesting as posterior cortical atrophy. *Alzheimer Disease and Associated Disorders* 2012 Jul-Sep;26(3):289-92.
5. Hof PR, Archin N, Osmand A, Dougherty J, Wells C, Bouras C, Morrison JH. Posterior cortical atrophy in Alzheimer's disease: analysis of a new case and re-evaluation of a historical report. *Acta Neuropathologica* 1993;86(3):215-23.
6. Mendez MF, Ghajarian M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy: clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders* 2002;14(1):33-40.
7. Schmidtke K, Hull M, Talazko J. Posterior cortical atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *Journal of Neurology* 2005 Jan;252(1):27-35.
8. Tom T, Cummings JL, Pollak J. Posterior cortical atrophy: unique features. *Neurocase* 1998 Jan;4(1):15-20.
9. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF, Dickson DW, Parisi JE, Crook R, Caselli RJ, Knopman DS, Petersen RC. Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004 Oct;63(7):1168-74.
10. Sitek EJ, Narożańska E, Peplowska B, Filippek S, Barczak A, Styczyńska M, Młynarczyk K, Brockhuis B, Portelius E, Religa D, Barcikowska M, Sławek J, Żekanowski C. A patient with posterior cortical atrophy possesses a novel mutation in the presenilin 1 gene. *PLoS One* 2013 Apr;8(4):e61074.

11. Armstrong MJ, Litvan I, Lang AE, Bak TH, Bhatia KP, Borroni B, Boxer AL, Dickson DW, Grossman M, Hallett M, Josephs KA, Kertesz A, Lee SE, Miller BL, Reich SG, Riley DE, Tolosa E, Tröster AI, Vidali M, Weiner WJ. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology* 2013 Jan;80(5):496-503.
12. Lee SE, Rabinovici GD, Mayo MC, Wilson SM, Seeley WW, DeArmond SJ, Huang EJ, Trojanowski JQ, Growdon ME, Jang JY, Sidhu M, See TM, Karydas AM, Gorno-Tempini ML, Boxer AL, Weiner MW, Geschwind MD, Rankin KP, Miller BL. Clinicopathological correlations in corticobasal degeneration. *Annals of Neurology* 2011 Aug;70(2):327-40.
13. McKeith I, Dickson DW, Lowe J, Emre M, O'Brien JT, Feldman H, Cummings J, Duda JE, Lippa C, Perry EK, Aarsland D, Arai H, Ballard CG, Boeve B, Burn DJ, Costa D, Del Ser T, Dubois B, Galasko D, Gauthier S, Goetz CG, Gomez-Tortosa E, Halliday G, Hansen LA, Hardy J, Iwatsubo T, Kalaria RN, Kaufer D, Kenny RA, Korczyn A, Kosaka K, Lee VM, Lees A, Litvan I, Londo E, Lopez OL, Minoshima S, Mizuno Y, Molina JA, Mukaetova-Ladinska EB, Pasquier F, Perry RH, Schulz JB, Trojanowski JQ, Yamada M; Consortium on DLB. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB consortium. *Neurology* 2005 Dec;65(12):1863-72.
14. Parker SE, Gujrati M, Pula JH, Zallek SN, Kattah JC. The Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease – a case series. *Journal of Neuro-Ophthalmology* 2014 Mar;34(1):4-9.
15. Renner JA, Burns JM, Hou CE, McKeel DW, Storandt M, Morris JC. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology* 2004 Oct;63(7):1175-80.
16. Wong A, Matheos K, Danesh-Meyer HV. Visual symptoms in the presentation of Creutzfeldt-Jakob disease. *Journal of Clinical Neuroscience* 2015 Oct;22(10):1688-9.
17. Kaeser PF, Ghika J, Borruat FX. Visual signs and symptoms in patients with the visual variant of Alzheimer disease. *BMC Ophthalmology* 2015 Jun;15:65.
18. Пономарев В.В. Фокальные корковые атрофии. *Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова* 2012;112(6):64-8.
19. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006 Feb;66(3):331-8.
20. Victoroff J, Ross GW, Benson DF, Vinters HV. Posterior cortical atrophy. *Neurologic correlations*. *Archives of Neurology* 1994 Mar;51(3):269-74.
21. Whitwell JL, Jack CR Jr, Kantarci K, Weigand SD, Boeve BF, Knopman DS, Drubach DA, Tang-Wai DF, Petersen RC, Josephs KA. Imaging correlates of posterior cortical atrophy. *Neurobiology of Aging* 2007 Jul;28(7):1051-61.
22. Freedman L, Selchen DH, Black SE, Kaplan R, Garnett ES, Nahmias C. Posterior cortical dementia with alexia: neurobehavioural, MRI, and PET findings. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1991 May;54(5):443-8.
23. Migliaccio R, Agosta F, Rascofsky K, Karydas A, Bonasera S, Rabinovici GD, Miller BL, Gorno-Tempini ML. Clinical syndromes associated with posterior atrophy. *Neurology* 2009 Nov;73(19):1571-8.
24. Колесниченко Ю.А., Машин В.В., Иллариошкин С.Н., Зайц Р.Дж. Воксел-ориентированная морфометрия: новый метод оценки локальных вторичных атрофических изменений головного мозга. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2007;1(4):35-43.
25. Senjem ML, Gunter JL, Shiung MM, Petersen RC, Jack CR Jr. Comparison of different methodological implementations of voxel-based morphometry in neurodegenerative disease. *NeuroImage* 2005 Jun;26(2):600-8.
26. Белопасова А.В., Кадыков А.С., Бердникович Е.С., Кашина Е.М. Задняя корковая атрофия – вариант прогрессирующих локальных атрофий головного мозга. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2016;10(3):61-6.
27. Кадыков А.С., Шахпаронова Н.В. Дисциркуляторная энцефалопатия: алгоритм диагностики и лечения у больных с артериальной гипертензией. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика* 2010;3:12-7.
28. Alladi S, Xuereb J, Bak T, Nestor P, Knibb J, Patterson K, Hodges JR. Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain* 2007 Oct;130(Pt 10):2636-45.
29. Galton CJ, Patterson K, Xuereb JH, Hodges JR. Atypical and typical presentations of Alzheimer's disease: a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain* 2000 Mar;123(Pt 3):484-98.
30. Ross S, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, Hodges JR. Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1996 Oct;61(4):388-95.
31. Anuja P, Venugopalan V, Darakhshan N, Awadh P, Wilson V, Manoj G, Manish M, Vivek L. Rapidly progressive dementia: an eight year (2008–2016) retrospective study. *PLoS One* 2018 Jan;13(1):e0189832.
32. Cooper SA, Murray KL, Heath CA, Will RG, Knight RS. Isolated visual symptoms at onset in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: the clinical phenotype of the "Heidenhain variant". *The British Journal of Ophthalmology* 2005 Oct;89(10):1341-2.
33. Tartaglia MC, Johnson DY, Thai JN, Cattaruzza T, Wong K, Garcia P, Dearmond SJ, Miller BL, Geschwind MD. Clinical overlap between Jakob-Creutzfeldt disease and Lewy body disease. *The Canadian Journal of Neurological Sciences* 2012 May;39(3):304-10.
34. Lewczuk P, Riederer P, O'Bryant SE, Verbeek MM, Dubois B, Vissner PJ, Jellinger KA, Engelborghs S, Ramirez A, Parnetti L, Jack CR Jr, Teunissen CE, Hampel H, Lleó A, Jessen F, Glodzik L, de Leon MJ, Fagan AM, Molinuevo JL, Jansen WJ, Winblad B, Shaw LM, Andreasson U, Otto M, Mollenhauer B, Wiltfang J, Turner MR, Zerr I, Handels R, Thompson AG, Johansson G, Ermann N, Trojanowski JQ, Karaca I, Wagner H, Oeckl P, van Waalwijk van Doorn L, Bjerke M, Kapogiannis D, Kuiperij HB, Farotti L, Li Y, Gordon BA, Epelbaum S, Vos SJB, Klijn CJM, Van Nostrand WE, Minguiillon C, Schmitz M, Gallo C, Lopez Mato A, Thibaut F, Lista S, Alcolea D, Zetterberg H, Blennow K, Kornhuber J; Members of the WFSBP Task Force working on this topic: Riederer P, Gallo C, Kapogiannis D, Lopez Mato A, Thibaut F. Cerebrospinal fluid and blood biomarkers for neurodegenerative dementias: an update of the consensus of the Task Force on Biological Markers in Psychiatry of the World Federation of Societies of Biological Psychiatry. *The World Journal of Biological Psychiatry* 2018 Jun;19(4):244-328. ●

Posterior Cortical Atrophy: Long-term Observation

A.V. Belopasova, A.S. Kadykov, L.A. Dobrynina, and I.A. Krotenkova

Posterior cortical atrophy (PCA) is rare type of focal cerebral atrophies characterized by progressive visual impairment. Here we present longitudinal follow-up of the patient with neurodegenerative disorder that started with focal atrophy of occipital cortex. Results of clinical assessment and tests suggest that in this case PCA was an initial stage of the systemic neurodegenerative disease, Alzheimer's disease, that was confirmed by follow-up clinical observation and MRI results.

Key words: posterior cortical atrophy, focal cortical atrophy, Alzheimer's disease, local neurodegeneration, neurovisualization.