

# Первичная прогрессирующая афазия

*А.С. Кадыков, Л.А. Калашникова, Н.В. Шахпаронова,  
Е.М. Кашина, А.В. Егорова, И.К. Пильщикова*

С начала 80-х годов XX столетия в литературе появляются отдельные сообщения о синдроме прогрессирующей (первичной) афазии без деменции и других неврологических нарушений. Первое описание прогрессирующей афазии (ПА) как новой нозологической формы принадлежит М. Mesulam [11], опубликовавшему в 1982 г. статью “Медленно прогрессирующая афазия без генерализованной деменции”.

Обобщая литературные данные, к основным клиническим чертам ПА можно отнести:

- медленное (в течение нескольких лет) прогрессирование речевых нарушений, которые в дебюте заболевания выражаются легкими моторными затруднениями речи (заикание, “спотыкание”, речевые паузы, изменения темпа речи, литеральные парафазии), но в дальнейшем трансформируются в грубую моторную или сенсомоторную афазию;
- отсутствие в первые годы прогрессирования речевых нарушений выраженных когнитивных расстройств, присоединяющихся лишь через 6–11 лет после дебюта ПА;
- отсутствие в первые годы заболевания какой-либо другой неврологи-

ческой симптоматики, кроме афазии; в дальнейшем могут отмечаться изменения в рефлексорной сфере, легкие парезы и др.

Под нашим наблюдением находились трое больных с ПА [1]. Возраст больных составлял 56, 61 и 83 года, срок от начала речевых расстройств до последнего поступления в НИИ неврологии РАМН – 4, 11 и 2 года. У всех больных в начале заболевания не было снижения когнитивных функций, двое из них работали, но к моменту последнего поступления в Институт неврологии отмечались снижение интеллекта, аспонтанность, грубая моторная афазия с элементами сенсорной, нарушение письма, чтения, счета при сохранности “ядра” личности.

По мере прогрессирования речевых нарушений у наблюдавшихся больных появлялась и другая легко выраженная неврологическая симптоматика – анизорефлексия (у всех), у одной больной – хватательный рефлекс справа. Ни у одного из трех больных не было нейровизуализационных данных за инфаркт мозга или объемное образование; при последней госпитализации на КТ выявлялось расширение субарахноидальных пространств левой лобно-височной области на фоне общего, но менее выраженного расширения субарахноидальных пространств, что указывало на локальную атрофию коры. У больных отсутствовали какие-либо признаки системного сосудистого заболевания.

По литературным данным, в начале заболевания при КТ- и МРТ-исследованиях не удается выявить изменений в веществе мозга, и только в выраженной стадии ПА наблюдается локальная атрофия коры левой лобно-височной области [13]. В выраженной стадии заболевания с помощью однофотонно-эмиссионной томогра-

фии можно обнаружить локальные зоны сниженной кортикальной перфузии, коррелирующие с данными МРТ [5]. Исследование с помощью позитронно-эмиссионной томографии позволяет на ранних стадиях болезни, когда изменения на КТ или МРТ минимальны (отсутствуют), выявить в коре левой лобно-височной области нарушения метаболизма кислорода [13].

Ведущими специалистами мира ведется многолетняя дискуссия о том, что представляет собой синдром ПА [8]. Одни исследователи полагают, что это ранний и изолированный синдром атипично протекающих болезней Альцгеймера или Пика, другие считают, что ПА – проявление самостоятельного нейродегенеративного заболевания. Анализ литературных данных заставляет склониться к тому, что ПА и сама локальная атрофия мозга гетерогенны [6, 9, 12]. Об этом, в частности, свидетельствуют следующие факты.

- В значительной части случаев ПА нельзя отнести к какому-либо известному заболеванию – это так называемая **первичная ПА**; при этом биопсия мозга показывает лишь легкие неспецифические дегенеративные изменения.
- При одном из известных нейродегенеративных заболеваний – кортико-базальной дегенерации – развитию двигательных и когнитивных нарушений может предшествовать длительно прогрессирующая афазия [7].
- В одной из публикаций [4] описана больная, у которой через 6 лет после дебюта ПА появились зрительные галлюцинации и развился синдром паркинсонизма, а на аутопсии (смерть наступила через 11 лет после первых признаков заболевания) обнаружены тельца Леви не только в черной субстанции и голубом пятне,

ГУ НИИ неврологии РАМН.

**Альберт Серафимович Кадыков** – профессор, рук. 3-го сосудистого отделения.

**Людмила Андреевна Калашникова** – докт. мед. наук, вед. науч. сотр. 3-го сосудистого отделения.

**Наталья Владимировна Шахпаронова** – канд. мед. наук, вед. науч. сотр. 3-го сосудистого отделения.

**Елена Михайловна Кашина** – канд. психол. наук, вед. науч. сотр. 3-го сосудистого отделения.

**Александра Васильевна Егорова** – ординатор.

**Илина Кузьминична Пильщикова** – логопед.

но и в нейронах коры; это позволило отнести анализируемое заболевание к деменции с тельцами Леви.

В литературе имеется описание синдрома ПА, при котором через 3 года после прогрессирования речевых нарушений появились симптомы, характерные для прогрессирующего надъядерного паралича [2]; описаны также отдельные случаи ПА, предшествующей развитию болезни двигательного нейрона [6].

Известны наблюдения нескольких семей с первичной ПА, наследуемой по аутосомно-доминантному типу. В этих случаях через 2 года после дебюта ПА развилась деменция, а в семьях с отягощенной наследственностью мутантный ген был картирован на 17-й хромосоме [10]. В отличие от типичной спорадической формы первичной ПА, при наследственной ПА период существования изолированной афазии был достаточно коротким. Локализация мутантного гена на 17-й хромосоме в локусе **tau** в ряде семей с первичной прогрессирующей ПА позволяет обсуждать принадлежность некоторых случаев этого заболевания к одной из форм таупатий – семейной лобно-височной деменции [7].

В литературе отсутствуют данные о каком-либо эффективном лечении ПА.

В качестве иллюстрации типичного случая первичной ПА приводим одно из наших собственных недавних наблюдений данного редкого синдрома.

Под наблюдением реабилитационного отделения НИИ неврологии РАМН находится больная Т., 64 лет, преподаватель математики средней школы. Считает себя больной с 2002 г., когда впервые в речи стали появляться “паузы”, “спотыкания”, периодически не могла подобрать нужные слова, правильно поставить ударения в словах, произнести нужное окончание. Первые 2 года затруднения в речи встречались относительно редко, больная продолжала работать в школе. С течением времени нарушения речи нарастали, их стали замечать окружающие, однако больная к врачу не обращалась и продолжала в полном объеме

заниматься преподавательской деятельностью. Полностью справлялась с домашней работой (сама готовила, ходила в магазин, убиралась).

Осенью 2004 г., помимо нарушений собственной речи, появились эпизоды ухудшения понимания речи окружающих, что особо проявлялось во время просмотра телепередач. Больной стало трудно разговаривать по телефону, общаться в магазине с продавцами, так как не до конца понимала смысл длинных и сложных предложений и фразеологических оборотов. Из-за трудностей понимания смысла прочитанного перестала читать книги. В магазин больная стала ходить только с родными – боялась, что не сможет сформулировать свою просьбу. С домашними обязанностями справлялась (готовила, стирала, гладила). В это же время появились небольшие затруднения на работе, стало трудно контролировать поведение детей в классе, хотя профессиональные навыки в основном сохранились. Весной и летом 2005 г. речевые нарушения продолжали нарастать.

В декабре 2004 г. на фоне стрессовой ситуации у больной впервые выявлено повышение артериального давления до 180/90 мм рт. ст. Стала принимать энап, артериальное давление снизилось до 130/75 мм рт. ст.

Наследственность не отягощена.

В сентябре–октябре 2005 г. обследовалась в НИИ неврологии РАМН. Объективно: со стороны внутренних органов без патологии, артериальное давление – 140/90–120/80 мм рт. ст.

При осмотре какой-либо очаговой неврологической симптоматики (за исключением указанных далее изменений ряда высших функций) не выявлено. В речевом статусе:

- умеренная моторная афазия: собственная речь фразовая, но фраза часто малоинформативная, нераспространенная, с литеральными и (реже) вербальными парафазиями, неправильным склонением имен существительных и спряжением глаголов, “глагольной слабостью”. Временами пропускает звуки и целые слоги в слове. Наиболее труд-

ным является пересказ прочитанного слова;

- элементы сенсорной афазии: понимание обращенной речи возможно в достаточно полном объеме, трудности возникают при высокой скорости речи собеседника или очень большом объеме информации. Несколько снижен фонематический слух, имеются затруднения в восприятии отдельных слов, невозможность их произнести или записать, пока смысл слова не осознан;
- элементы амнестической (дефицит слов) и динамической (недостаточное развертывание фразы, временами речевая аспонтанность) афазии;
- элементы дисграфии и дизлексии;
- флюктуативность, нестабильность речевых нарушений.

За исключением снижения функции внимания, каких-либо других нарушений со стороны высших функций не отмечено: сохранены память, мышление, счет, гнозис и праксис.

Больной проведено МРТ-исследование головного мозга, а также исследование состояния брахиоцефальных и интрацеребральных сосудов (МР-ангиография, дуплексное сканирование) и церебральной перфузии (однофотонная эмиссионная томография), которые не выявили каких-либо значимых изменений со стороны вещества и желудочковой системы мозга, мозговых сосудов, мозгового кровотока.

Не было обнаружено отклонений от нормы в клинических анализах крови и мочи, параметрах биохимии крови и гемореологии, со стороны свертывающей и противосвертывающей систем крови.

При исследовании когнитивных вызванных потенциалов (P300) получены данные, свидетельствующие о наличии у больной легких когнитивных нарушений (что коррелирует со снижением функции внимания при нейропсихологическом обследовании).

На ЭЭГ выявлено угнетение корковой активности, нерегулярность коркового ритма с нормальными частотными характеристиками, при функциональных пробах – преобладание

медленных волн в височных отделах левого полушария.

Во время 30-дневного пребывания в реабилитационном отделении НИИ неврологии РАМН больная регулярно занималась с логопедом-афазнологом, ей проводилось лечение ноотропными препаратами, Глиатилином (в том числе с применением внутривенных вливаний). В процессе лечения речь стала более информативной, меньше стало трудностей в восприятии обращенной речи, хотя в целом улучшение речевой функции характеризуется как незначительное.

Учитывая отсутствие сосудистой патологии, медленно прогрессирующий характер речевых нарушений при отсутствии выраженного снижения когнитивных функций, у данной пациентки была диагностирована **первичная прогрессирующая афазия**. Прогноз в данном случае, по-видимому, можно охарактеризовать как неблагоприятный, поскольку у всех больных, которых мы наблюдали, отмечено постепенное нарастание речевых нарушений и развитие деменции; аналогичная динамика болезни описана и другими авторами [3].

Обобщая литературные и собственные данные, можно сделать следующие выводы:

- прогрессирующая афазия является гетерогенным нейродегенеративным синдромом, связанным с прогрессированием локальной атрофии речевых зон мозга;
- по мере прогрессирования болезни к речевым нарушениям присоединяются когнитивные расстройства, что свидетельствует о распространении со временем атрофического процесса за пределы речевых зон мозга.

**Лечение** прогрессирующей афазии включает:

- коррекционно-педагогические занятия со специалистами по восстановлению речи (логопедом-афазнологом или психологом);
- длительный (практически постоянный) прием тех ноотропных средств, которые с определенным (хотя и временным) эффектом применяются при атрофических заболеваниях мозга. Средствами выбора здесь являются: холинальфосцерат (Глиатилин), галантамин (реминил), мемантин акатинол, периодические

(2–3 раза в год) курсы больших доз церебролизина (до 30,0–50,0 мл внутривенно капельно на 200,0 мл физиологического раствора ежедневно в течение 30 дней).

### Список литературы

1. Кадыков А.С. и др. // Журн. неврол. и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1996. № 1. С. 42.
2. Boeve B. et al. // J. Neuropathol Exp. Neurol. 2002. V. 61. P. 935.
3. Caselli R.J. // Psychosomatics. 1994. V. 35. P. 138.
4. Caselli R.J. et al. // Clin. Geriatr. Med. 2001. V. 17. P. 303.
5. Caselli R.J. et al. // Arch. Neurol. 1992. V. 49. P. 770.
6. Caselli R.J. et al. // Neurology. 1992. V. 42. P. 1462.
7. Dickson D.W. et al. // Dement. Geriatr. Cogn. Disord. 2002. V. 14. P. 55.
8. Green J. et al. // Neurology. 1990. V. 40. P. 423.
9. Knopman D.S. // Curr. Opin. Neurol. 1996. V. 9. P. 276.
10. Krefft T.A. et al. // Alzheimer Dis. Assoc. Disord. 2003. V. 17. P. 106.
11. Mesulam M.M. // Ann. Neurol. 1982. V. 11. P. 592.
12. Molina J.A. et al. // Eur. Neurol. 1998. V. 40. P. 71.
13. Tyrrell P.J. et al. // Brain. 1990. V. 13. P. 1321. ●



## Продолжается подписка на научно-практический журнал "Атмосфера. Пульмонология и аллергология"

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ. Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства "Роспечать" – 80 руб., на один номер – 40 руб.

**Подписной индекс 81166.**



## Журнал "АСТМА и АЛЛЕРГИЯ" – это журнал для тех, кто болеет, и не только для них.

Всё о дыхании и аллергии

В журнале в популярной форме для больных, их родственников и близких рассказывает об особенностях течения бронхиальной астмы и других аллергических заболеваний, современных методах лечения и лекарствах.

Журнал выходит 4 раза в год.

Стоимость подписки на полгода – 40 руб., на один номер – 20 руб.

**Подписной индекс 45967 в каталоге "Роспечати" в разделе "Журналы России".**