

# **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АГРАММАТИЧЕСКОГО ВАРИАНТА ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АФАЗИИ ПРИ КОРТИКО-БАЗАЛЬНОЙ ДЕГЕНЕРАЦИИ**

**Колмакова К.А., Лобзин В.Ю., Емелин А.Ю.**

*Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург*

Первичные прогрессирующие афазии (ППА) – гетерогенная группа нейродегенеративных состояний, относящихся к фокальным дегенерациям головного мозга и преимущественно проявляющихся постепенной утратой речевой функции.

*Пациент В, 81 года*, наблюдался нами в течение двух лет. На момент первичного осмотра обращала на себя внимание трудность подбора слов в разговорной речи при практически полном отсутствии других когнитивных нарушений, а также затруднения при повторении слов и предложений.

По данным томографии головного мозга 2 года назад выявлены очаговые изменения головного мозга сосудистого характера, умеренные атрофические изменения вещества головного мозга. При детальной оценке

снимков выявлена легкая асимметричная атрофия коры головного мозга за счет левой височно-теменной области. Нейropsychологическое тестирование: MMSE-27 баллов, FAB – 15 баллов, литеральные ассоциации – 12 слов, категориальные ассоциации – 14 слов, тест рисования часов – 8 баллов.

По результатам комплексного лабораторно-инструментального обследования, а также на основании критериев М. Mesulam от 2001 г. (наиболее значимым клиническим проявлением служат нарушения речи и вербальные нарушения, афазия – наиболее значимый клинический симптом в дебюте заболевания) был установлен диагноз: «Первично-прогрессирующая афазия со снижением беглости речи».

течение года клиническая картина неуклонно прогрессировала. Речь постепенно теряла свою беглость

плавность, требовала все больших усилий, отмечено нарушение методической стороны речи, снизилась речевая активность. Пациент стал немногословным, старался избегать лишних высказываний, чтобы скрыть свой дефект. Говорил короткими фразами, часто не связанными между собой, используя преимущественно существительные при минимальном включении прилагательных. При повторном МРТ исследовании выявлено значительное увеличение выраженности асимметричной левосторонней атрофии височной и теменной доли. Обратило на себя появление апраксии правой руки, постоянное двигательное беспокойство правой кисти.

По прошествии двух лет пациент полностью утратил способность к речевой продукции, однако понимание обращенной речи полностью сохранено. При осмотре обращает внимание появление и других синдромов: лобной апраксии, в том числе апраксии ходьбы, асимметричной экстрапирамидной ригидности с гемипаркинсонизмом, миоклонуса правой руки; идеаторной апраксии в обеих руках; тяжелых когнитивных нарушений, проявляющихся, в первую очередь, дизрегуляторными расстройствами. Нейropsychологическое обследование на сегодняшний день интерпретировать достоверно не представляется возможным в связи с отсутствием у пациента речевых функций, при выполнении заданий с использованием письма у пациента выявляются грамматические ошибки. При этом тест рисования часов пациент выполняет полностью верно. При оценке МРТ головного мозга выявляется грубая асимметричная корково-подкорковая атрофия. Согласно рентгенологической шкале Global Cortical Atrophy (GCA) данные изменения соответствуют III степени атрофии головного мозга (по типу «лезвия ножа»).

Вновь появившиеся клинические признаки заставляют задуматься об изменении диагноза. Согласно критериям W.N. Oertel и N. Quinn (1996) и критериям R. Kumar (1998) течение заболевания у пациента В. следует рассматривать в рамках кортико-базальной дегенерации (КБД). Анализ литературных данных показал, что у 10% пациентов с КБД встречаются речевые нарушения в виде снижения беглости речи, нарушения её грамматического строя речи, либо и вовсе утраты речевой функции.