



В помощь практическому врачу / Practical guidelines

© CC Коллектив авторов, 2019  
УДК 616.89-008.434.5-036.65  
DOI: 10.24884/1607-4181-2019-26-1-61-67

Н. В. Шулешова<sup>1\*</sup>, А. В. Сизов<sup>2</sup>, И. В. Куприянова<sup>3</sup>, В. В. Зверева<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup> Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская многопрофильная больница № 2», Санкт-Петербург, Россия

## СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АФАЗИИ

Поступила в редакцию 07.10.18 г.; принята к печати 21.05.19 г.

### Резюме

Описывается редкое наблюдение за пациентом с вероятной трансмиссивной энцефалопатией (болезнью Крейтцфельда — Якоба), у которого ведущей клинической чертой явились быстро прогрессирующие нарушения речи при сохранности двигательных и чувствительных функций. Диагноз болезни Крейтцфельда — Якоба был подтвержден клинической картиной с быстрым прогрессированием заболевания, нейровизуализацией (магнитно-резонансной томографией головного мозга в режимах FLAIR, DWI) и картиной электроэнцефалографии. Другие возможные причины первичной прогрессирующей афазии были исключены.

**Ключевые слова:** первичная прогрессирующая афазия, болезнь Крейтцфельда — Якоба, МРТ-изменения

**Для цитирования:** Шулешова Н. В., Сизов А. В., Куприянова И. В., Зверева В. В. Случай первичной прогрессирующей афазии. Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. 2019;26(1):61 — 67. DOI: 10.24884/1607-4181-2019-26-1-61-67.

\* **Автор для связи:** Наталья Викторовна Шулешова, ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, 197022, Россия, Санкт-Петербург, д. 6-8. E-mail: shuleshova@inbox.ru.

© CC Composite authors, 2019  
UDC 616.89-008.434.5-036.65  
DOI: 10.24884/1607-4181-2019-26-1-61-67

Natalya V. Shuleshova<sup>1\*</sup>, Aleksey V. Sizov<sup>2</sup>, Irina V. Kupriianova<sup>3</sup>, Victoria V. Zvereva<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Pavlov University, Russia, St. Petersburg

<sup>2</sup> St. Petersburg State Pediatric Medical University, Russia, St. Petersburg

<sup>3</sup> City Multi-field Hospital № 2, Russia, St. Petersburg

## THE CLINICAL CASE OF PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA

Received 07.10.18; accepted 21.05.19

### Summary

The article described the rare clinical case of the patient with probable transmissible encephalopathy (Creutzfeldt — Jakob disease) in whom rapidly forming primary progressive aphasia was the herald clinical feature, and motor and sensory functions were preserved. Creutzfeldt — Jakob disease was diagnosed, and it was confirmed by clinical picture with fast progression of the disease, together with neurovisualization (brain magnetic resonance imaging, FLAIR and DWI options) and electroencephalography pattern. Other possible causes of primary progressive aphasia were excluded.

**Keywords:** primary progressive aphasia, Creutzfeldt — Jakob disease, MRI changes

**For citation:** Shuleshova N. V., Sizov A. V., Kupriianova I. V., Zvereva V. V. The clinical case of primary progressive aphasia. *The Scientific Notes of IPP-SPSMU*. 2019;26(1):61 — 67. (In Russ.). DOI: 10.24884/1607-4181-2019-26-1-61-67.

\* **Corresponding author:** Natalya V. Shuleshova, Pavlov University, 6-8 L'va Tolstogo street, St. Petersburg, Russia, 197022. E-mail: shuleshova@inbox.ru.

### ВВЕДЕНИЕ

Первичная прогрессирующая афазия (ППА) — это клинический синдром, характеризующийся постепенным, начинающимся исподволь развитием речевых нарушений, которые часто начинаются

с расстройств моторной части речи и неуклонно прогрессируют в течение 2 и более лет, приводя к полному распаду речевых навыков. Хотя дополнительно когнитивные нарушения могут присоединяться позже, но дефицит ограничивается, главным

образом, речью в течение, по крайней мере, 2 лет, чтобы отвечать критериям ППА. Морфологически определяются явления атрофии в корковых зонах, ответственных за речь. Выделяют 3 вида ППА: со снижением плавности речи (неплавную), без снижения плавности речи (семантическую деменцию) и логопеническую, в зависимости от преимущественных зон атрофии и клинических проявлений [1, 2]. Так, ППА со снижением плавности речи характеризуется апраксией речи и нарушением в обработке сложного синтаксиса, что связано с атрофией в нижней лобной и инсулярной области слева. Семантическая деменция характеризуется плавной речью и дефицитом семантической памяти, что связано с повреждением передней височной области. Для логопенической прогрессивной афазии характерны медленная речь и нарушение синтаксического понимания и называния, что сопровождается атрофией в коре задних отделов височной доли и нижней теменной дольке левого полушария мозга [3]. Обычно ППА является предвестником развития нейродегенеративных заболеваний, таких как болезнь Альцгеймера, фронтотемпоральная деменция и др. [4–6]. При наследственной первичной афазии, передающейся по аутосомно-доминантному типу, в основе лежит мутация в гене *GRN*, расположенном на длинном плече хромосомы 17 (17q21.32), который кодирует белок гранулин. Его экспрессия выявлена в пирамидных клетках головного мозга и клетках Пуркинье [7]. Описаны лишь единичные случаи ППА при болезни Крейтцфельда — Якоба (БКЯ) [8–10]. Некоторыми авторами [11, 12] предлагается включить изменения на магнитно-резонансной томографии (МРТ) в опции DWI как один из важных дифференциально-диагностических критериев диагностики БКЯ.

**Цель** исследования — улучшить диагностику болезни Крейтцфельда — Якоба, отметив возможность развития необычных клинических проявлений заболевания в виде речевых расстройств, напоминающих первичную прогрессирующую афазию в дебюте заболевания.

В описанном клиническом наблюдении пациенту проводили неврологический осмотр в динамике, лабораторные исследования крови, мочи, цереброспинальной жидкости, исследование олигоклонального IgG и свободных легких цепей капша и лямбда; электроэнцефалографию (ЭЭГ); магнитно-резонансную томографию головного мозга в динамике; кардиологическое обследование — электрокардиографию (ЭКГ), мониторинг ЭКГ, эхокардиографию (Эхо-КГ).

### КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациент И., 79 лет, был госпитализирован в клинику в январе 2018 г. Сбор жалоб, анамнестических данных был возможен только со слов жены пациента и медицинской документации. При

поступлении имели место жалобы на прогрессирующее нарушение речи (говорит мало, с трудом произносит только отдельные слова, простые задания выполняет, сложные задания выполняет после неоднократных повторений).

Из анамнеза болезни известно, что пациент длительно (более 20 лет) страдает гипертонической болезнью с максимальным артериальным давлением (АД) 220 и 110 мм рт. ст., обычное АД составляло 120 и 80 мм рт. ст. С мая 2017 г. известно о персистирующей форме фибрилляции-трепетания предсердий (Ф-ТП). С очередным пароксизмом Ф-ТП в июне 2017 г. был госпитализирован в больницу им. И. И. Мечникова, где была успешно выполнена радиочастотная абляция (РЧА) Ф-ТП. При обследовании, по данным Эхо-КГ, были выявлены дилатация предсердий (левое — 50 мм, правое — 46 мм), концентрическая гипертрофия левого желудочка с сохраненной фракцией выброса (60 %), клапанный аппарат без особенностей, давление в легочной артерии в норме, тромбов в полостях сердца нет. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии, пароксизмы Ф-ТП не рецидивировали, АД не повышалось, принимал Метопролол 100 мг в сутки, пероральные антикоагулянты (Ривароксабан 20 мг в сутки), Лозартан 50 мг в сутки.

Жена пациента считает, что неврологическое заболевание началось постепенно с 2017 г. после проведения радиочастотной абляции Ф-ТП. В октябре 2017 г. появились нарушения речи, преимущественно трудности в произношении слов (моторной части речи), которые неуклонно прогрессировали. Продолжал получать терапию: Метопролол, Ривароксабан, Лозартан. В ноябре 2017 г. была выполнена МРТ головного мозга, при которой обнаружены множественные лакунарные очаги в обеих гемисферах мозга, а также электронейромиография, при которой данных за денервационный процесс не получено.

В декабре 2017 г. находился на стационарном лечении в неврологическом отделении Национального медицинского исследовательского центра им. В. А. Алмазова, где был диагностирован церебральный атеросклероз, атеросклероз брахиоцефальных артерий, дисциркуляторная энцефалопатия II степени, последствия повторных острых нарушений мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу (кардиоэмболического генеза) неизвестной давности в виде кистозно-глиозных изменений в бассейнах обеих средних мозговых артерий. Сопутствующий диагноз: «Гипертоническая болезнь III стадии, риск сердечно-сосудистых осложнений 4, РЧА Ф-ТП от июня 2017 г., дислипидемия». При поступлении в Центр им. В. А. Алмазова пациент предъявлял жалобы на нарушение речи: трудно выговаривать слова, подобрать слова, сформулировать мысль. При неврологическом осмотре выявлялась умеренная сенсомоторная афазия с преобладанием

моторной; снижение конвергенции глазных яблок; сглаженность левой носогубной складки; дизартрия; симптом Маринеску — Радовичи справа; пирамидная недостаточность в правой ноге; легкая неустойчивость в позе Ромберга. Пациент осмотрен логопедом, заключение: «Сенсомоторная афазия (акустико-мнестическая и моторная) с преобладанием моторного компонента; элементы дизартрии».

Далее были приведены данные исследований, выполненных в Центре им. В. А. Алмазова. Лабораторные исследования патологических изменений не обнаружили.

МРТ головного мозга выявляла картину, которая могла соответствовать ишемическим изменениям в теменных, затылочной и левой височной долях; очагов глиоза в лобных и теменных долях как проявление микроангиопатии, расширения субарахноидального пространства по конвексимальной поверхности лобных и теменных долей заместительного характера.

Мониторирование ЭКГ: в течение всего времени наблюдения регистрировался синусовый ритм с частотой 46 — 90 в минуту, были зарегистрированы одиночные наджелудочковые (всего 421) и желудочковые (всего 13) экстрасистолы.

Эхо-КГ выявила дилатацию левого и правого предсердий; легкую концентрическую гипертрофию левого желудочка; гипокинезию миокарда срединных и базальных боковых сегментов левого желудочка; диастолическую дисфункцию левого желудочка; митральную и трикуспидальную регургитацию 1-й степени; легкое повышение давления в легочной артерии.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий показало наличие атеросклеротического поражения с гемодинамически незначимыми стенозами; патологические изменения интракраниальных сосудов мозга отсутствовали.

ЭЭГ обнаружила умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга с дисфункцией подкорковых структур в левой теменно-височной области; специфической эпилептической активности выявлено не было.

Проводилось медикаментозное (начат прием Акатинола мемантина), физиотерапевтическое лечение, рефлексотерапия, галотерапия (соляная пещера), занятия с логопедом.

Несмотря на проводимую терапию, нарушения речи продолжали прогрессировать. В январе 2018 г., при амбулаторном осмотре невролога, была выявлена грубая сенсомоторная афазия, что было подтверждено консультацией логопеда-афазиолога, гипорефлексия глубоких рефлексов при отсутствии парезов и чувствительных нарушений, легкая смешанная атаксия в позе Ромберга.

15 января 2018 г. амбулаторно была выполнена спиральная компьютерно-томографическая (СКТ) ангиография сосудов мозга, заключение: «Без зна-

чимых изменений (имеются умеренные септальные изгибы позвоночных артерий в V1 сегменте; атеросклеротический стеноз общих сонных артерий бляшками до 39 % по площади; кальцинированные гемодинамически незначимые бляшки в интракраниальных отделах внутренних сонных артерий)».

Пациент был проконсультирован в Национальном медицинском исследовательском центре психиатрии и неврологии им. В. М. Бехтерева, диагностирован атеросклероз церебральных артерий, дисциркуляторная энцефалопатия III степени. Кардиальная терапия и прием Акатинола мемантина были продолжены.

В конце января 2018 г. пациент для обследования был госпитализирован в кардиологическое отделение СПбГБУЗ «Городская многопрофильная больница № 2». Сбор анамнеза затруднен из-за выраженных речевых расстройств. Со слов жены, пациента беспокоила шаткость походки, головокружение, прогрессирующая потеря памяти и речи. Жена пациента отмечает неуклонное быстрое прогрессирование речевых расстройств, особенно за последние 2 — 3 недели (пациент практически ничего не говорит, плохо понимает обращенную речь), возникают приступы немотивированной агрессии, по-видимому, из-за непонимания; появились непроизвольные движения флексорного характера в правой руке.

*Анамнез жизни.* Сопутствующие заболевания: доброкачественная гиперплазия предстательной железы, ТУР от 2008 г.; хронический геморрой. Наследственность отягощена со стороны матери по гипертонической болезни, раку щитовидной железы; со стороны отца — по раку крови. Вредные привычки: курил до 2000 г., стаж более 20 лет. Социальный статус: пенсионер, инвалид II группы. Профессия: окончил Политехнический институт, являлся специалистом и экспертом по конденсаторостроению. Работал на заводе начальником цеха, начальником отдела, затем преподавал «Электротехнику».

Объективные данные: состояние удовлетворительное, сознание ясное, конституция гиперстеническая, удовлетворительного питания (вес — 87 кг, рост — 176 см). Кожные покровы и видимые слизистые без изменений. Пульс ритмичный, 70 ударов в минуту, АД слева — 180 и 100 мм рт. ст., справа — 160 и 90 мм рт. ст. Тоны сердца приглушены, акцент II тона на аорте. Нежный систолический шум в точке Боткина. Над легкими везикулярное дыхание, хрипов нет. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,0 см, край ее ровный, безболезненный. В остальном — без особенностей.

Неврологический осмотр: грубые речевые и высшие мозговые нарушения, включая чтение и письмо, без парезов, расстройств чувствительности и координации.

На основании клинической картины, выполненных ранее исследований возникло предположение о первичной прогрессирующей афазии с быстрым

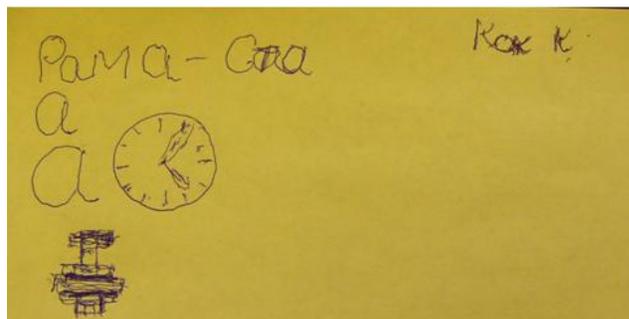


Рис. 1. Попытка написать имя «Станислав», ниже — нарисовать часы (11 ч 30 мин), изобразить конденсатор  
 Fig. 1. An attempt to write his name «Станислав» (Stanislav), below — to draw a clock (30 minutes past 11 a. m.), to draw a capacitor

развитием на фоне церебрального атеросклероза и гипертонической болезни. В дифференциально-диагностический ряд также были включены нейроинфекция и фронтотемпоральная деменция.

В терапию были внесены изменения и дополнения: Метопролол заменен Бисопрололом, были добавлены антиоксиданты и Ривастигмин в дозе 4,6 мг в сутки, прием Ривароксабана, Лозартана, Мемантина акатинола был продолжен.

В последующие дни жена пациента отметила, что пациент с трудом прочитал короткий текст, не понимая смысла прочитанного, стал плохо читать окончания слов. Также были выявлены следующие изменения: больной часто без повода смеется; не всегда понимает простые фразы, не может объяснить, что он хочет; иногда повторяет одно и то же слово несколько раз подряд. Было замечено, что пациент все время «трет» лицо, виски; возникают непроизвольные движения в правой руке («трет» другую руку). Спит хорошо, в том числе по 2–3 раза днем.

При осмотре: на вопросы отвечает отдельными фразами: «Где-то был»; повторяет последнее сказанное или прочитанное слово. Не ориентируется в пространстве и времени. Не смог написать свое имя, попытался нарисовать по заданию часы (не указал цифры); понял задание нарисовать конденсатор после многократных повторений, изобразил непонятную исчерченную геометрическую фигуру (рис. 1). Выявляется грубая сенсомоторная афазия. Ручку держит в руке правильно; самостоятельно одевается, моется, но «застревает» на движениях (эхопраксия, эхोलалия). Корковый парез взора влево, парез взора вверх; слабость конвергенции глазных яблок с двух сторон. Зрачки равны с сохранными реакциями на свет, впечатление о сохранности полей зрения. Глаза закрывает и открывает; показывает зубы (сглажена правая носогубная складка). При просьбе показать язык вновь оскаливает зубы. Девиация языка влево. Выявляется хоботковый рефлекс. Выраженные симптомы по типу противодержания. Активные движения в конечностях сохранены. Глубокие рефлекс диффузно снижены; четких

патологических рефлексов нет. Чувствительность и координацию движений не оценить. При ходьбе явной атаксии нет.

**Результаты лабораторных исследований.** Клинический анализ крови и общий анализ мочи — без особенностей. В биохимическом анализе крови незначительное повышение АСТ до 42 U/L (норма — до 35), остальные показатели в норме.

С диагностической целью была проведена люмбальная пункция. Осложнений манипуляции не было. При анализе цереброспинальной жидкости (ЦСЖ): ликвор прозрачный, бесцветный, белок — 0,445 г/л (норма 0,2–0,3); цитоз — 4/3 клеток/мкл (лимфоциты — 2 клетки/мкл, гистиоциты — 2 клетки/мкл); хлор — 110 мМоль/л (норма — 98–107 мМоль/л); глюкоза — 6,23 мМоль/л (норма — 3,89–5,50 мМоль/л). Анализы ЦСЖ на вирусы простого герпеса 1-го, 2-го типов, вирус герпеса 6-го типа, цитомегаловирус, вирус Эпштейн — Барра, комплексное исследование клещевых инфекций; антитела IgG и IgM к клещевому энцефалиту; антитела IgG и IgM к боррелиям отрицательные.

**Результаты инструментальных исследований.** МРТ головного мозга с контрастным усилением (рис. 2): в веществе больших полушарий выявляются множественные небольшие очаги паравентрикулярного лейкоареоза; на диффузионно-взвешенных изображениях (DWI) отмечено умеренное повышение интенсивности сигнала от коры обеих теменных долей, больше слева, а также левой лобной и височной долей на большом протяжении, без четких границ зоны поражения (наиболее соответствует ламинарному некрозу коры); определяется выраженное неравномерное расширение субарахноидальных пространств по конвексу больших полушарий и, еще в большей степени, по наружной поверхности гемисфер мозжечка; боковые желудочки умеренно расширены и асимметричны (правый меньше левого). На постконтрастных томограммах очагов патологического контрастирования в головном мозге не выявлено. Заключение: «МР-картина головного мозга с признаками распространенного ламинарного некроза коры, преимущественно в теменных долях, в левой лобной и левой височной долях; выраженная смешанная, преимущественно наружная, заместительная гидроцефалия».

На электроэнцефалограмме (рис. 3) зарегистрированы выраженные нарушения биоэлектрической активности мозга по органическому типу: по всему конвексу доминируют полиморфные (тета- и дельта-диапазонов) медленные волны. Акцент патологических проявлений то справа (особенно в височной области), то слева. Дисфункция стволовых структур мозга средней степени выраженности. Реакция на фотостимуляцию адекватная. Нагрузку гипервентиляцией провести не удалось из-за когнитивных нарушений. Специфическая эпилептическая активность отсутствует.

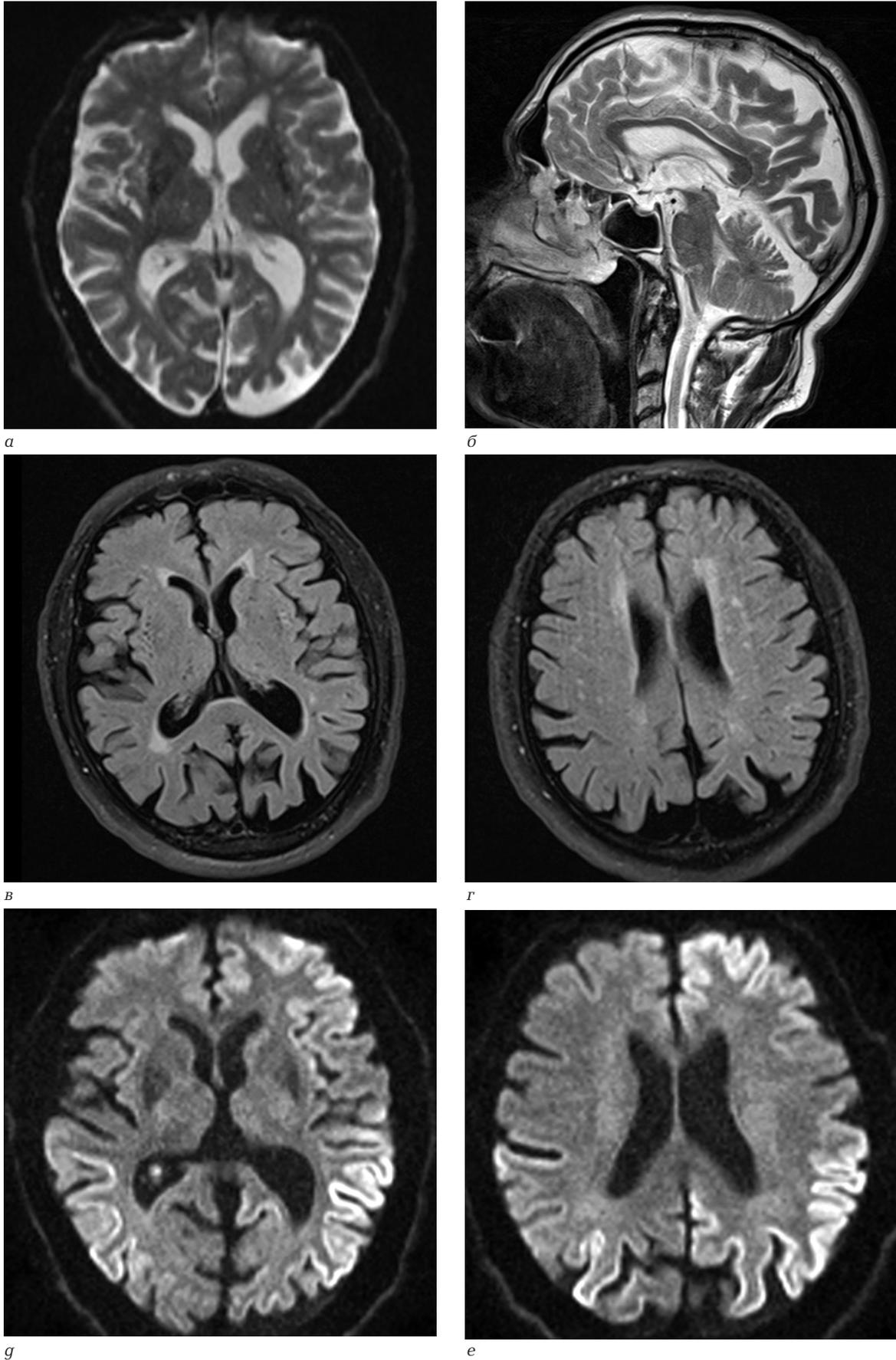


Рис. 2. МРТ головного мозга: а – аксиальная проекция; б – сагиттальная проекция, T2 WI; в, г – аксиальная проекция, FLAIR; г, е – аксиальная проекция, DWI. Пояснения даны в тексте  
Fig. 2. Brain MRI: a – axial view, б – sagittal view, T2 WI; в, г – axial view, FLAIR; г, е – axial view, DWI. Explanations in the text

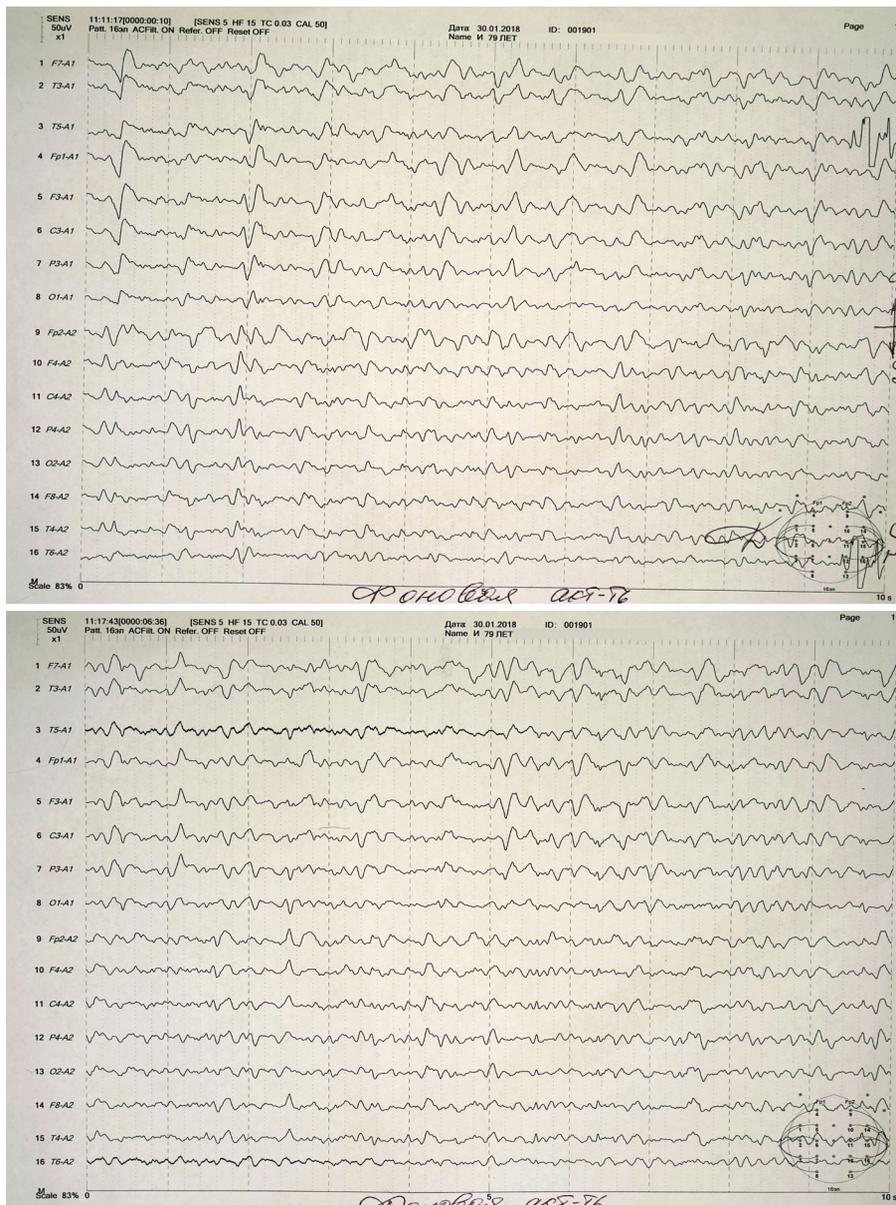


Рис. 3. ЭЭГ, фоновая активность. Пояснения даны в тексте  
 Fig. 3. EEG, background activity. Explanations in the text

Мониторирование ЭКГ: за время мониторинга регистрируется синусовый ритм со средней частотой 63 в минуту. Эктопическая активность представлена частыми одиночными, парными групповыми суправентрикулярными экстрасистолами (всего 283), частыми полиморфными (5 морфологических типов) одиночными желудочковыми экстрасистолами (всего 39). Клинически значимых пауз более 2000 мс не зарегистрировано. Достоверных нарушений процессов реполяризации по ишемическому типу не выявлено.

Эхо-КГ: умеренное увеличение левого предсердия; концентрическая гипертрофия левого желудочка без обструкции выносящего тракта левого желудочка, митральная недостаточность 1-й степени, признаки атеросклероза аорты, легочная гипертензия 0–1-й степени. Тромбов в полостях сердца не выявлено.

Флюорографическое обследование грудной клетки: консолидированный перелом ребер слева.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек: умеренная гепатомегалия, косвенные признаки дискинезии желчевыводящих путей; диффузные изменения ткани поджелудочной железы; кисты обеих почек.

На фоне проводимой терапии (кардиальная, антиоксиданты, Ривастигмин – пластырь 4,6 мг в сутки, Актинол мемантин 30 мг в сутки) отмечалось кратковременное незначительное улучшение когнитивных функций, однако через несколько дней вновь постепенно наступало ухудшение: пациент перестал разговаривать совсем, появились эпизоды немотивированной агрессии и неадекватного поведения.

Через 1 месяц после выписки пациент скончался дома. Патолого-анатомическое исследование по желанию родственников не проводилось.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ведущим проявлением болезни в данном случае явились признаки, напоминающие ППА: неуклонное прогрессирующее расстройство речи, начавшееся с дислексии и трудности в назывании предметов у пациента с сердечно-сосудистой патологией, что не укладывалось в последствия клинически незафиксированных перенесенных ОНМК, которые были диагностированы по результатам МРТ головного мозга. Было очевидно быстрое неуклонное прогрессирующее заболевание с развитием сенсомоторной, а затем и тотальной афазии, что, в конечном итоге, привело к летальному исходу. Таким образом, логопеническая форма ППА трансформировалась как в неплавную прогрессирующую афазию, так и в семантическую деменцию с выраженной диффузной атрофией мозга, особенно в задних его отделах. Весь процесс занял 4,5 месяца, что не укладывается в критерии ППА, где патология речи обычно развивается в течение 2 и более лет. Тяжелая сосудистая патология, онкология, паранеопластический энцефалит и основные нейроинфекции были исключены. В то же время данные ЭЭГ и МРТ головного мозга в опции FLAIR и DWI соответствовали критериям диагностики БКЯ. Вероятную БКЯ у данного пациента подтвердили быстрый темп развития болезни и неблагоприятный исход.

## Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов.

## Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest.

## Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

## Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Первичная прогрессирующая афазия // Internetcourse. URL: <https://memini.ru/glossary/29336>.
2. Первичная прогрессирующая афазия. Неврология // Internetcourse: <https://laesus-de-liro.livejournal.com/391517.html> (дата обращения 18.04.2019).
3. Gorno-Tempini M. L., Hillis A. E., Weintraub S. et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants // *Neurology*. – 2011. – Vol. 76. № 11. – P. 1006–1014.

4. Гришина Д. А. Нарушения речи при нейродегенеративных заболеваниях // *Эффективная фармакотерапия*. – 2017. – № 31.

5. Степкина Д. А., Захаров В. В., Яхно Н. Н. Синдром первичной прогрессирующей афазии // *Невролог. журн.* – 2014. – № 5.

6. Яхно Н. Н., Дроконова О. О., Яворская С. А. и др. Синдром кортико-базальной дегенерации с первичной прогрессирующей афазией // *Невролог. журн.* – 2014. – № 4.

7. Афазия первичная прогрессирующая // Internetcourse. URL: <http://www.dnalab.ru/diseases-diagnostics/aphasia-primary-progressive> (дата обращения 18.04.2019).

8. David Y. Johnson, Diana L. Dunkelberger, Maya Henry et al. Geschwind Sporadic Jakob-Creutzfeldt disease presenting as primary progressive aphasia // *JAMA Neurol.* – 2013. – Vol. 70, № 2. – P. 254–257.

9. Mandell A. M., Alexander M. P., Carpenter S. Creutzfeldt-Jakob disease presenting as isolated aphasia // *Neurology*. – 1989. – Vol. 39, № 1. – P. 55–58.

10. Shuttleworth E. C., Yates A. J., Paltan-Ortiz J. D. Creutzfeldt-Jakob disease presenting as progressive aphasia // *J. Natl. Med. Assoc.* – 1985. – Vol. 77, № 8. – P. 649–650; 652; 655–656.

11. Geschwind M. D., Cattaruzza T., Vitali P. et al. Brain MRI in sporadic Jakob-Creutzfeldt disease is often misread // *Neurology*. – 2010. – Vol. 74, № 9 (suppl. 2). – P. A213.

12. Vitali P., Maccagnano E., Caverzasi E. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias // *Neurology*. – 2011. – Vol. 76, № 20. – P. 1711–1719.

## REFERENCES

1. Primary progressive aphasia. Internetcourse. Available at: <https://memini.ru/glossary/29336> (accessed 18.04.2019).
2. Primary progressive aphasia. Internetcourse. Available at: <https://laesus-de-liro.livejournal.com/391517.html> (accessed 18.04.2019).
3. Gorno-Tempini M. L., Hillis A. E., Weintraub S. et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011;76(11):1006–1014.
4. Grishina D. A. Speech disturbances in neurodegenerative diseases. *Effektivnaya farmakoterapia*. 2017;(31). (In Russ.).
5. Stepinkina D. A., Zakharov V. V., Yakhno N. N. The syndrome of primary progressive aphasia // *Nevrologicheskiy journal*. 2014;(5). (In Russ.).
6. Yakhno N. N., Drononova O. O., Yavorskaya S. A., Voskresenskaya O. N., Damulin I. V. Cortico-basal degeneration syndrome with primary progressive aphasia. *Nevrologicheskiy journal*. 2014;(4) (In Russ.).
7. Aphasia primary progressive. Internetcourse. Available at: <http://www.dnalab.ru/diseases-diagnostics/aphasia-primary-progressive> (accessed 18.04.2019).
8. David Y. Johnson, Diana L. Dunkelberger, Maya Henry, Aissatou Hamanet et al. Geschwind Sporadic Jakob-Creutzfeldt disease presenting as primary progressive aphasia. *JAMA Neurol*. 2013;70(2):254–257.
9. Mandell A. M., Alexander M. P., Carpenter S. Creutzfeldt-Jakob disease presenting as isolated aphasia. *Neurology*. 1989;39(1):55–58.
10. Shuttleworth E. C., Yates A. J., Paltan-Ortiz J. D. Creutzfeldt-Jakob disease presenting as progressive aphasia. *J Natl Med Assoc*. 1985;77(8):649–650; 652; 655–656.
11. Geschwind M. D., Cattaruzza T., Vitali P., DeArmond S., Wong K. Brain MRI in sporadic Jakob-Creutzfeldt disease is often misread. *Neurology*. 2010;74(9 suppl 2):A213.
12. Vitali P., Maccagnano E., Caverzasi E. Diffusion-weighted MRI hyperintensity patterns differentiate CJD from other rapid dementias. *Neurology*. 2011;76(20):1711–1719.