



Т.Н. СЛОБОДИН

Национальная медицинская академия  
последипломного образования им. П.Л. Шупика  
МЗ Украины, Киев

## Клиническая и нейровизуализационная диагностика деменций

Даны практические рекомендации по установлению правильного диагноза при наличии у больного когнитивных нарушений различного характера, а также степени выраженности на основании особенностей клинических и нейровизуализационных проявлений.

**Ключевые слова:** когнитивные нарушения, деменция с тельцами Леви, фронтотемпоральная дегенерация, прогрессирующий супрануклеарный паралич, кортикобазальная дегенерация, сосудистая деменция.

**В**продолжение темы детального клинического описания, дифференциальной диагностики различных вариантов деменций и подходов к их лечению, рассмотренной в предыдущем номере «Украинского неврологического журнала» [4], в настоящей публикации сделана попытка систематизации данной патологии, учитывая не только клинические, но и нейровизуализационные критерии, необходимые для установления правильного диагноза. Когда мы впервые встречаемся с пациентом, мы зачастую можем не выявить снижения когнитивных функций, акцентируя внимание на других неврологических жалобах и симптомах. Однако, если больной указывает на нарушение памяти или мы отмечаем это уже во время первой беседы с ним, то мы пытаемся определить причину этого нарушения и его характер. Нарушение внимания, связанное со снижением исполнительных функций (функций лобной коры) или наличием тревожного расстройства, может трактоваться большим как расстройство памяти и приводить его в состояние беспокойства и еще большей тревожности по поводу возможной болезни Альцгеймера (БА), о которой сейчас так много говорят. С другой стороны, даже у больного в возрасте 50 лет нарушения памяти могут быть связаны с проявлениями БА, если имеют место такие предрасполагающие факторы, как семейный анамнез, нарушения кратковременной памяти и патогномичные изменения на магнитно-резонансной томограмме (МРТ).

В приведенных случаях, несмотря на одну и ту же жалобу больного на нарушение памяти, прогноз и тактика лечения будут в корне отличаться. Поэтому первым всегда возникает вопрос: «Какие когнитивные домены задействованы в когнитивном дефиците у данного больного?» В предыдущей статье мы постарались подробно изложить наиболее приемлемые в рутинной практике когнитивные тесты для выявления характера когнитивных нарушений (КН). На первом этапе важно определиться, является ли тип КН амнестическим или неамнестическим. Второй важнейший вопрос чаще всего можно выяснить уже в процессе общения: «Какова степень когнитивного дефицита?» Выделяют три степени когнитивного снижения.

### Легкие когнитивные нарушения

- Не оказывают влияния на повседневную активность, однако субъективно осознаются и вызывают беспокойство.
- Выявляются с помощью наиболее чувствительных нейропсихологических тестов.

### Умеренные когнитивные расстройства

- Заметны в повседневном общении с больным.
- Вызывают затруднения в наиболее сложных видах профессиональной или социальной деятельности.
- Пациенты сохраняют независимость и самостоятельность.

### Тяжелые когнитивные нарушения (деменция)

• Частичная или полная зависимость от постоянной помощи вследствие когнитивных расстройств. В этом случае наиболее адекватным способом распознавания этой стадии КН будут задаваемые пациенту вопросы о том, может ли он самостоятельно купить себе все необходимое и рассчитаться в магазине, подсчитать сдачу. Например, у больных, принимающих большое количество лекарственных препаратов, назначаемых в зависимости от приема пищи, наиболее адекватным будет вопрос о том, какие и когда лекарства он принимает в течение дня. Неспособность ответить на этот вопрос, в большинстве случаев, дает основания заподозрить КН в стадии деменции.

С прогрессированием когнитивных нарушений жалобы больного на их наличие будут уменьшаться, а наибольшее беспокойство они вызывают при легких и зачастую — при умеренных КН. Принципиально важное значение имеет установление додементной стадии или стадии деменции, важным признаком для определения которых является независимость больного в повседневной жизни. При формулировании диагноза после указания нозологической единицы обязательно уточняют степень КН.

Степень снижения когнитивных функций может быть оценена по шкале MMSE:

- 30—29 баллов — без изменений;
- 28—27 баллов — легкие когнитивные нарушения;
- 26—24 балла — умеренное когнитивное расстройство;
- 23—20 баллов — начальная стадия деменции;
- менее 20 баллов — деменция.

Использование шкалы MMSE целесообразно, если мы подозреваем болезнь Альцгеймера на любой стадии. При других видах КН, особенно с преимущественным изменением исполнительных функций, эта шкала оказывается недостаточно чувствительной на додементной стадии и необходимо использовать дополнительные тесты, приведенные в предыдущей статье.

Важным и, как правило, первым шагом на пути установления правильного диагноза считают исключение системных заболеваний и патологии мозга с проявлениями деменции. К ним могут относиться:

- хронические и острые цереброваскулярные заболевания;
- нейродегенеративные заболевания;
- воспалительные заболевания;
- травмы мозга;
- неопластические процессы;
- гидроцефалия;
- метаболические нарушения:
  - гипотиреоз;
  - недостаток витамина В<sub>12</sub>;

- дефицит тиамин (Вернике — Корсакова);
- дефицит ниацина (пеллагра);
- дефицит витамина Е;
- болезнь Аддисона, Кушинга;
- хроническая печеночная энцефалопатия;
- уремия;
- отравление тяжелыми металлами;
- алкоголь.

Кроме того, снижение когнитивных функций — это закономерное проявление естественного старения. Иногда для исключения психических заболеваний как причины когнитивных нарушений приходится обращаться за помощью к психиатру.

Обязательным шагом перед установлением диагноза «**болезнь Альцгеймера**» является исключение гипотиреоза, дефицита витамина В<sub>12</sub>, сахарного диабета.

К клиническим проявлениям БА относятся:

- нарушение памяти — от забывчивости до резкого снижения памяти на текущие события и события последних лет. В дальнейшем — тотальная амнезия;
- нарушение речи — от элементов амнестической афазии до речевой аспонтанности и логореи;
- оптико-пространственная агнозия — неузнавание знакомых мест;
- нарушение письма (аграфия) и чтения (алексия).

*Клинический случай № 1.* Пациентка 78 лет предъявляла жалобы на прогрессирующее снижение памяти за последний год. Она обратила внимание на то, что после прочтения газетных или журнальных статей не помнит, о чем читала, мгновенно забывает только что сказанное ей родственниками. Она старалась составлять списки дел, необходимых для выполнения, но теряла эти записи, забывала об оплате коммунальных счетов, испытывала затруднения при расчете в магазине. Обратиться к врачу вынудил недавний случай, когда больная заблудилась, решив навестить сына, живущего недалеко от нее. Из анамнеза известно, что инсультов или эпизодов депрессии у больной никогда не было. В молодости беспокоили головные боли, артериальное давление не повышалось. В прошлом она была служащей, на момент осмотра жила одна, но часто общалась с родственниками, которые ее навещали. Одной из ее родных сестер был установлен диагноз «болезнь Альцгеймера». Заболеваний внутренних органов не выявлено, уровни витамина В<sub>12</sub>, гормонов щитовидной железы, глюкозы в крови — в пределах нормы. Оценка по шкале MMSE — 22 балла из 30. По гериатрической шкале депрессии (ГШД) — 2 балла из 15, что свидетельствует об отсутствии симптомов депрессии. В неврологическом статусе — без изменений. На МРТ — атрофия коры, преимущественно височных долей, выраженная атрофия гиппокампа (рис. 1).

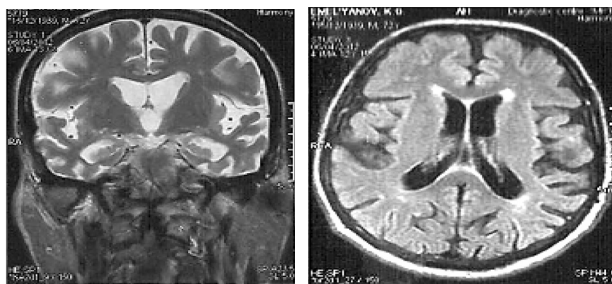


Рис. 1. МРТ больной с болезнью Альцгеймера в стадии деменции

Явное нарушение кратковременной памяти, счета, ориентации, требующее посторонней помощи, данные семейного анамнеза о наличии БА у родной сестры, отсутствие других системных заболеваний и заболеваний головного мозга, а также атрофия гиппокампов по данным МРТ позволяют установить диагноз «болезнь Альцгеймера в стадии деменции».

Вероятность БА усиливается с появлением прогрессирующей афазии, апраксии, агнозии, с нарушением повседневной активности и поведения, при наличии семейного анамнеза в отношении БА, нормальных показателей цереброспинальной жидкости, ЭЭГ (отсутствие медленноволновой активности), на компьютерной томограмме или МРТ головного мозга атрофии гиппокампа с ее прогрессированием в динамике (рис. 2).

Кроме КН, на любой стадии БА могут появляться симптомы паркинсонизма (чаще — акинезия и ригидность), однако они не доминируют в клинической картине, но имеют тенденции к прогрессированию вместе с нарушением памяти и других когнитивных функций. При этом нельзя исключить наличия двух заболеваний — БА и болезни Пар-

кинсона (БП) — у одного больного. В этом случае критерии Британского банка мозга для БП в виде асимметричной акинезии в сочетании с ригидностью (дрожание, как правило, отсутствует), хороший ответ на препараты леводопы будут сочетаться с КН, характерными для БА (чаще всего — сочетание нарушений в амнестическом и неамнестических доменах), а подтверждением сочетания двух нейродегенеративных заболеваний будет атрофия медиобазальных отделов височных долей на МРТ на фоне классической клинической картины БП.

Если при БА синдром паркинсонизма — редкий клинический признак, то **БП и деменция с тельцами Леви (ДТЛ)** сочетают в себе, в первую очередь, синдром паркинсонизма, к которому в дальнейшем присоединяется когнитивный дефицит. КН при этом отличаются от таких при БА: нарушение исполнительных функций, внимания, планирования, появление зрительных галлюцинаций.

*Клинический случай № 2.* Мужчина 74 лет пришел на визит с женой, которая указывала на его забывчивость, снижение интересов и активности, потребность во сне по много часов в сутки. На протяжении последних 4 лет иногда ночью больной издавал крики, стоны, размахивал ногами и руками, однажды упал с кровати, о происходящем ночью не помнил утром. За последние несколько месяцев стала заметной замедленность походки, укорочение шагов, сутулость. Результаты тестирования по MMSE — 23 балла. На МРТ — корковая атрофия умеренной выраженности без очаговых изменений. Был назначен донепезил в дозе 10 мг/сут, а также клоназепам по 0,5 мг на ночь, учитывая поведенческие нарушения во время сна. Спустя 4 мес тестирование по MMSE показало улучшение до 25 баллов, однако жена пациента продолжала указывать на его безынициативность, снижение интересов, ухудшение по-

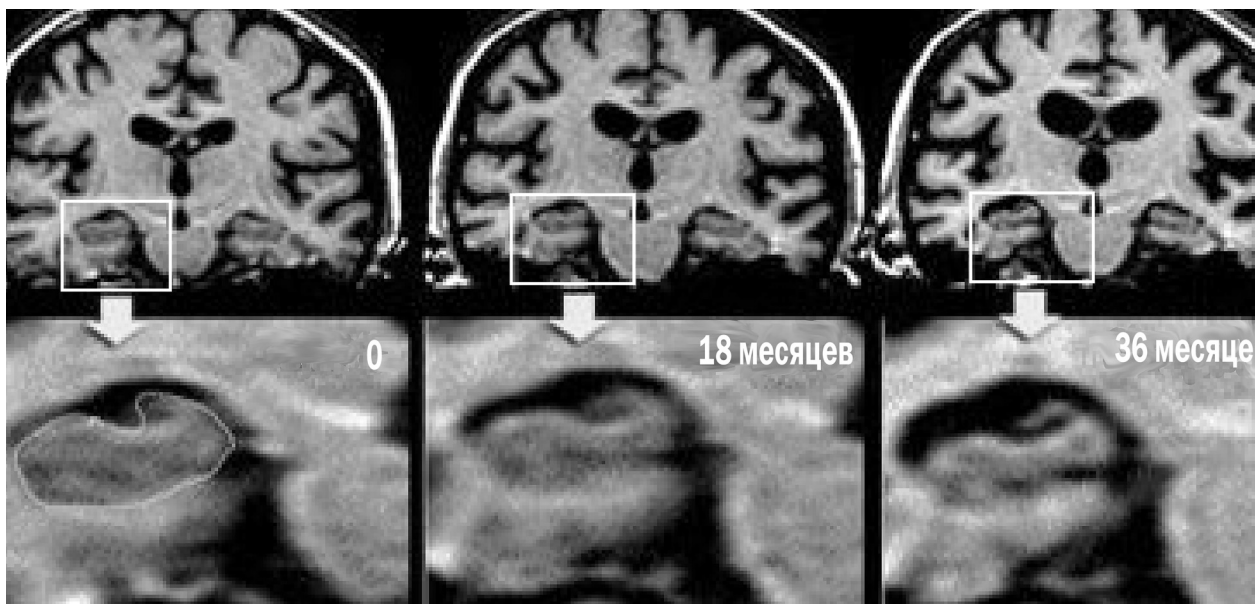


Рис. 2. МРТ больного с риском развития БА через 18 и 36 мес

ходки, дважды случались падения. Была назначена леводопа/карбидопа в дозе 250 мг/25 мг по 1/2 таблетке 3 раза в сутки. На протяжении следующих нескольких месяцев, несмотря на незначительное улучшение походки, у больного появилась тревога, которая уменьшилась на фоне приема сертралина в дозе 25 мг/сут, затем — 50 мг/сут. В дальнейшем он стал еще более апатичным и отстраненным, оценка по MMSE снизилась до 20 баллов, появились зрительные галлюцинации (он видел людей в своей квартире, особенно в ночное время, которые пугали его). Пациент становился беспокойным, а походка в еще большей степени приобретала замедленность, исчезла отмашка руками при ходьбе, усилилась поструральная неустойчивость. В связи с наличием галлюцинаций был назначен кветиапин в дозе 25 мг на ночь с хорошим эффектом. Спустя 2 мес участились падения, при ходьбе появилась необходимость опираться на трость. Оценка по MMSE снизилась до 17 баллов.

Сочетание таких проявлений, как наличие синдрома паркинсонизма в виде акинезии, нарушение равновесия с падениями, поведенческие нарушения во время сна, снижение когнитивных функций, апатия, зрительные галлюцинации, появившиеся на фоне паркинсонизма, общая корковая атрофия на МРТ (рис. 3), позволили установить диагноз «**деменция с тельцами Леви с наличием синдрома паркинсонизма с выраженными поструральными нарушениями, частыми падениями, когнитивными нарушениями в стадии деменции.**»

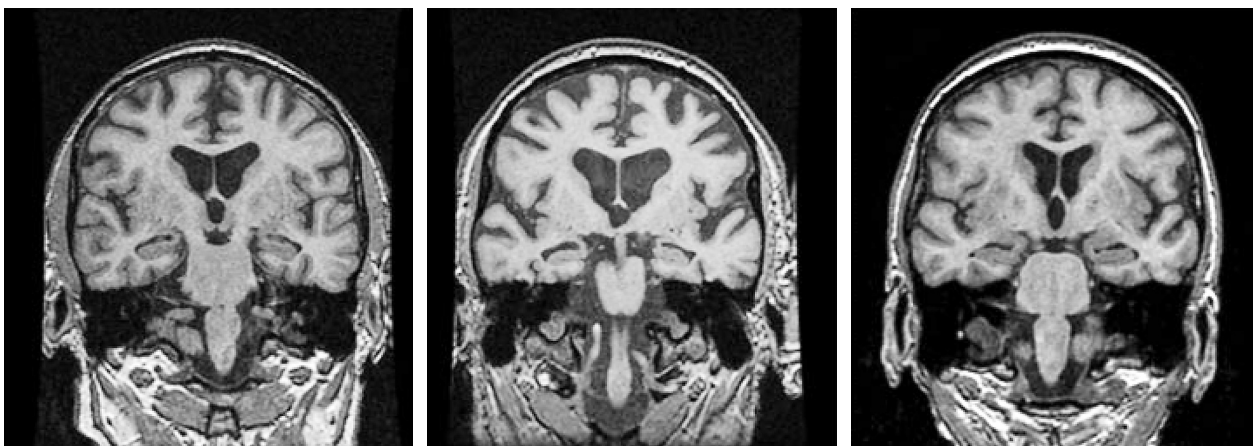
Для ДТЛ, как и для болезни Паркинсона с деменцией (БП-Д) КН проявляются в виде нарушений внимания, зрительно-пространственных, исполнительных функций при относительно сохранной памяти. Дополнительными симптомами являются зрительные галлюцинации, дневная сонливость, когнитивные флуктуации в течение дня, апатия, поведенческие нарушения во время сна. Отличает ДТЛ и БП-Д продолжительность существования паркинсонизма до возникновения деменции: по-

роговое значение — 1 год (БП-Д наиболее вероятно, если деменция развивается более чем через год после признаков паркинсонизма. В случае, если она появляется вскоре после паркинсонических симптомов и не позднее чем через год, то более вероятно ДТЛ. Только 36 % больных с ДТЛ отвечают на терапию леводопой (по сравнению с 70 % больных с БП-Д), при этом возникновение галлюцинаций, а также чувствительности к нейролептикам чаще наблюдают при ДТЛ.

В настоящее время общепризнана концепция быстрой экспансии телец Леви на корковые регионы при ДТЛ, не пропуская предыдущие стадии их распространения, характерные для БП (рис. 4).

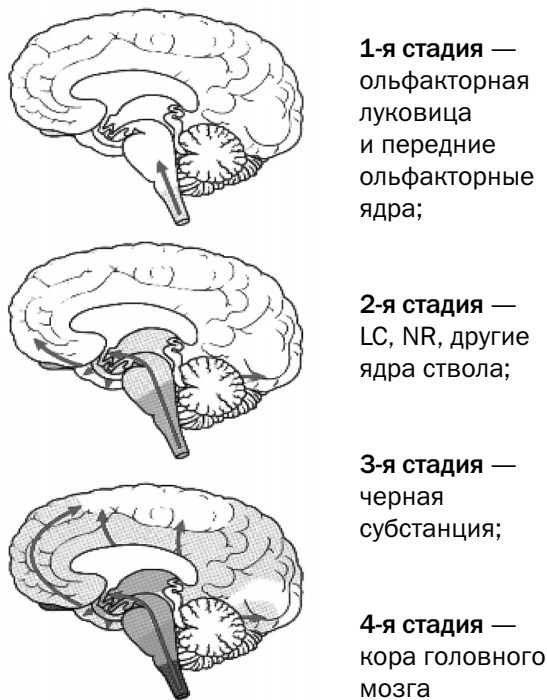
Еще одним признаком, отличающим ДТЛ от БП-Д, является сочетание телец Леви с отложением  $\beta$ -амилоида в корковых отделах и стриатуме. Это, возможно, обуславливает клинические особенности при ДТЛ: относительно симметричные проявления паркинсонического синдрома, выраженные нарушения ходьбы и равновесия и отсутствие тремора. На связь между ДТЛ и БП в большей степени, чем отличия между ними, указывает наблюдение, согласно которому больные с БП имеют риск присоединения деменции, если паркинсонические проявления у них не четко асимметричны, рано появляются нарушения ходьбы и равновесия, отсутствует тремор, что подтверждает концепцию континуума, в котором ДТЛ и БП-Д являются его частями, а не отдельными заболеваниями. Однако формулировка диагноза будет различной. В одном случае — деменция с тельцами Леви, в другом — болезнь Паркинсона с деменцией (например, болезнь Паркинсона, акинетико-ригидный вариант, право- или левосторонний гемитип с выраженными нарушениями ходьбы и равновесия, 3-я или 4-я стадия по классификации Хена — Яра, с умеренными когнитивными нарушениями (или КН в стадии деменции).

Если ДТЛ и БП-Д являются  $\alpha$ -синуклеинопатиями с общими гистологическими маркерами в виде



**Рис. 3.** МРТ больных с деменцией с тельцами Леви (при выраженной общей корковой атрофии объемы гиппокампов практически не изменены)





**1-я стадия** —  
ольфакторная  
луковица  
и передние  
ольфакторные  
ядра;

**2-я стадия** —  
LC, NR, другие  
ядра ствола;

**3-я стадия** —  
черная  
субстанция;

**4-я стадия** —  
кора головного  
мозга

**Рис. 4.** Распространение телец Леви при болезни Паркинсона (Braak, 2003)

телец Леви, то еще один вариант атипичного паркинсонизма, сопровождающийся КН, — прогрессирующий супрануклеарный паралич — относится к  $\tau$ -патиям (вместе с кортикобазальной дегенерацией, фронтотемпоральной деменцией, БАС-паркинсонизм-деменцией).

Основные клинические проявления **прогрессирующего супрануклеарного паралича (ПСП)**:

- раннее появление постуральной неустойчивости и падения назад;
- ограничение движений глазами (парез взгляда, как правило, вверх, может быть — в стороны или их сочетание);
- синдром паркинсонизма с симметричными проявлениями акинезии, прогрессирующими застываниями;

- ретроколлиз (в отличие от сутулости (антероколлизиса) при БП);
- псевдобульбарный синдром;
- палилалия;
- нарушение исполнительных функций (типичным является нарушение ингибиторного контроля (симптом «оваций» — выполняя команду «хлопнуть в ладоши три раза», больной продолжает хлопать больше трех раз не в силах остановиться).

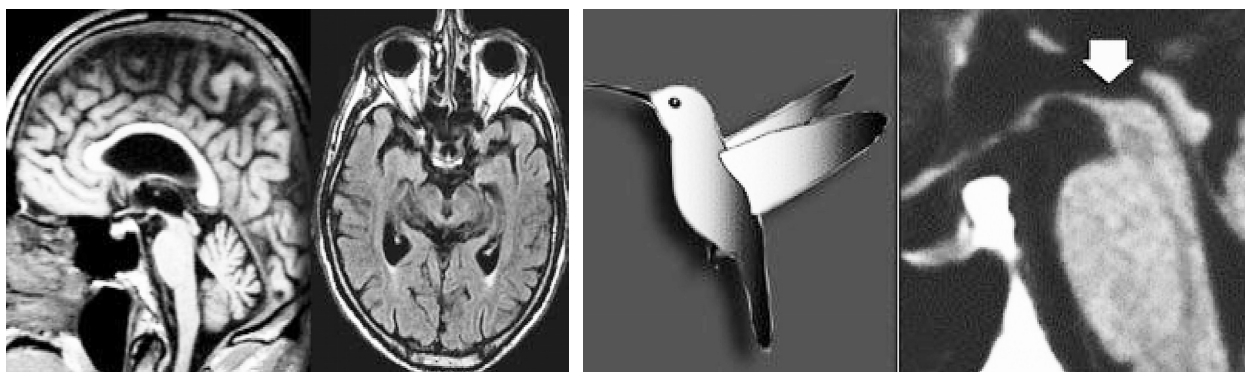
Патогномоничным МРТ-признаком является уменьшение размеров среднего мозга (рис. 5, 6).

Прогрессирующий надъядерный паралич (болезнь Стила — Ричардсона — Ольшевского) в классификации МКБ-10 относится к разделу экстрапирамидных и других двигательных нарушений (G23.1), поэтому диагноз так и формулируется с указанием функциональных нарушений у данного больного.

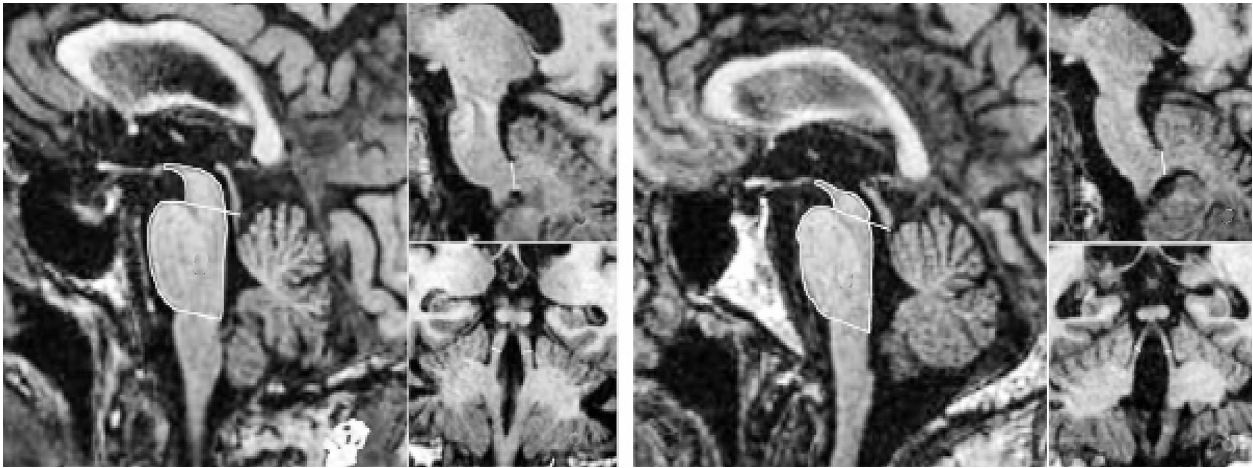
**Кортикобазальная дегенерация (КБД)**, как правило, представлена асимметричным паркинсоническим синдромом (как и БП), в отличие от других вариантов атипичного паркинсонизма, для которых характерна симметричность симптоматики. Ключевые клинические особенности КБД отражают избирательную асимметричную атрофию теменных, префронтальных и конвекситальных височных областей мозга (рис. 7):

- идеомоторная апраксия вплоть до симптома «свободной руки»;
- апраксия;
- акалькулия;
- прогрессирующая афазия;
- речевая апраксия;
- зрительно-пространственные нарушения;
- нарушение исполнительных функций (все паттерны, особенно нарушение ингибиторного контроля, проявляющееся симптомом «оваций»);
- эмоционально-поведенческие нарушения:
  - депрессия — 75 %;
  - апатия — 40 %;
  - раздражительность, агитация — 20 %;
  - расторможенность — 10 %.

Сочетание апраксии, асимметричного синдрома паркинсонизма, КН, односторонней атрофии



**Рис. 5.** Атрофия среднего мозга у больного с прогрессирующим надъядерным параличом (симптом «колибри» или «пингвина»)



**Рис. 6.** Сравнение размера среднего мозга в норме и при прогрессирующем супрануклеарном параличе

конвекситальных корковых регионов мозга позволяет установить диагноз «кортикобазальная дегенерация», которая в классификации МКБ-10 относится к дегенеративным болезням базальных ганглиев (G23.9) экстрапирамидных и других двигательных нарушений.

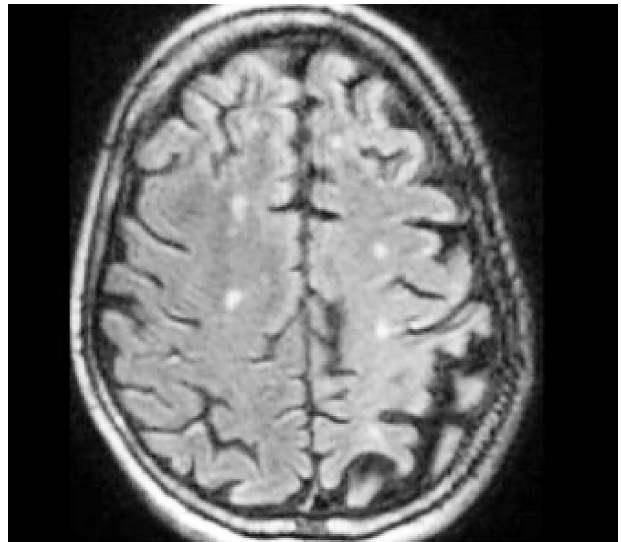
**Фронтотемпоральная дегенерация (ФТД).** Как и КБД, отличается асимметричным поражением преимущественно лобных (включая орбитофронтальную кору) или височных (в том числе медиальных) областей мозга (рис. 8), оставляя интактными затылочные, что определяет клиническую картину заболевания в виде фронтотемпоральной деменции при атрофии лобных областей, а при височном поражении — в виде семантической деменции или афазии, не связанной с беглостью речи.

В дополнение к описанию клинической картины вариантов ФТД, изложенной в предыдущей статье, обобщенное представление о клинике ФТД заключается в:

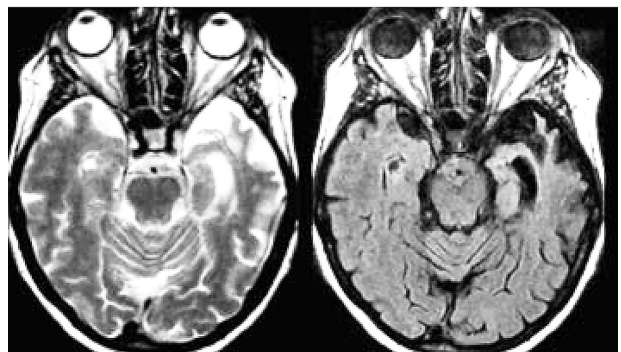
- поведенческих нарушениях (расторженность, потеря личностных барьеров, нарушение эмпатии, эмоциональная холодность, апатия, стереотипное поведение, гиперфагия);
- когнитивных нарушениях (речевые расстройства, эхолалия и палилалия, мутизм, нарушение исполнительных функций, относительная сохранность памяти, ориентации, зрительно-пространственных функций);
- наличии синдрома паркинсонизма с ранней постуральной неустойчивостью, отсутствием тремора в состоянии покоя, плохим ответом на препараты леводопы.

**Клинический случай № 3.** Больной 48 лет, инженер, начал испытывать затруднения, вспоминая имена людей и названия предметов. Продолжая успешно заниматься профессиональной деятельностью, связанной с конструированием сложных систем, начал делать грамматические ошибки. Вскоре совершил необъяснимый поступок — кражу серег в магазине. В дальнейшем его времяпро-

вождением было хождение по улицам в поисках монет, дома он проводил по 6 ч, компульсивно играя в пасьянс на компьютере. При осмотре не от-



**Рис. 7.** МРТ больного с кортикобазальной дегенерацией (преимущественно правосторонняя теменная корковая атрофия)



**Рис. 8.** МРТ больного с фронтотемпоральной дегенерацией с прогрессирующей афазией и атрофией левой височной области

мечено поведенческих нарушений, кроме периодического прерывания обследования и рассказа о том, что у него забрали водительские права. Оценка по MMSE — 24 балла. Трудности с названием предметов, выполнением 3-ступенчатой команды (взять лист бумаги, сложить вдвое, положить на стол). В тесте на беглость речи он смог назвать только 4 животных за минуту, повторить только 4 слова из 9 после пяти попыток, помня все четыре спустя 10 мин. Постепенно больной перестал узнавать лица людей, даже родных. Спустя 4 года после установления диагноза утратилась возможность понимания устной и письменной речи, людей и предметы он называл одним словом «это». Оценка по MMSE снизилась до 1 балла, сохранилась только способность рисовать пятиугольники. Через 5 лет после установления диагноза появилось нарушение глотания, а еще через 6 мес больной ушел из жизни. Нарушение названия предметов, компульсивное поведение — это типичное начало семантической деменции. **Диагноз формулируется как «фронтотемпоральная дегенерация, вариант семантической деменции. Выраженные нарушения самообслуживания».**

При преимущественной атрофии лобных областей с вовлечением орбитофронтальной коры, особенно справа, поведенческие нарушения, противоречащие моральным устоям, появление эмоциональной холодности и отчужденности — доминирующие и наиболее трудно сопоставимые с неврологическим заболеванием симптомы. Больные часто оказываются в психиатрических больницах или оставленными родственниками.

К корковым проявлениям могут присоединиться симптомы бокового амиотрофического склероза с поражением передних мотонейронов, что ограничивает продолжительность жизни после появления этих симптомов до 1 года. *Если при других упоминавшихся вариантах деменций нейродегенеративного характера отмечается холинергический дефицит, а следовательно — целесообразно назначение антихолинэстеразных препаратов в сочетании с **МЕМАНТИНОМ**, то при ФТД холинергическая система не страдает, а антихолинэстеразные препараты способны вызвать только побочные эффекты в виде возбуждения. Вариантом выбора является назначение **МЕМАНТИНА** и препаратов, уменьшающих поведенческие изменения (ингибиторов обратного захвата серотонина — при гиперфагии и компульсивном поведении).*

Деменции нейродегенеративного происхождения часто приходится дифференцировать с сосудистой деменцией, возникающей на фоне цереброваскулярного заболевания. При этом КН характеризуются вовлечением исполнительных функций (нарушение оперативной памяти, когда возникают трудности с удержанием больших объемов информации, быстрым переключением с одного источника информации на другой, затруднение в процессе обучения и получения новых навыков), однако не характерны нарушения памяти на текущие события, не нарушается запоминание и воспроизведение событий жизни. Появляются эмоциональные расстройства в виде депрессии, неврологические — в виде нарушений ходьбы, вестибулярных наруше-

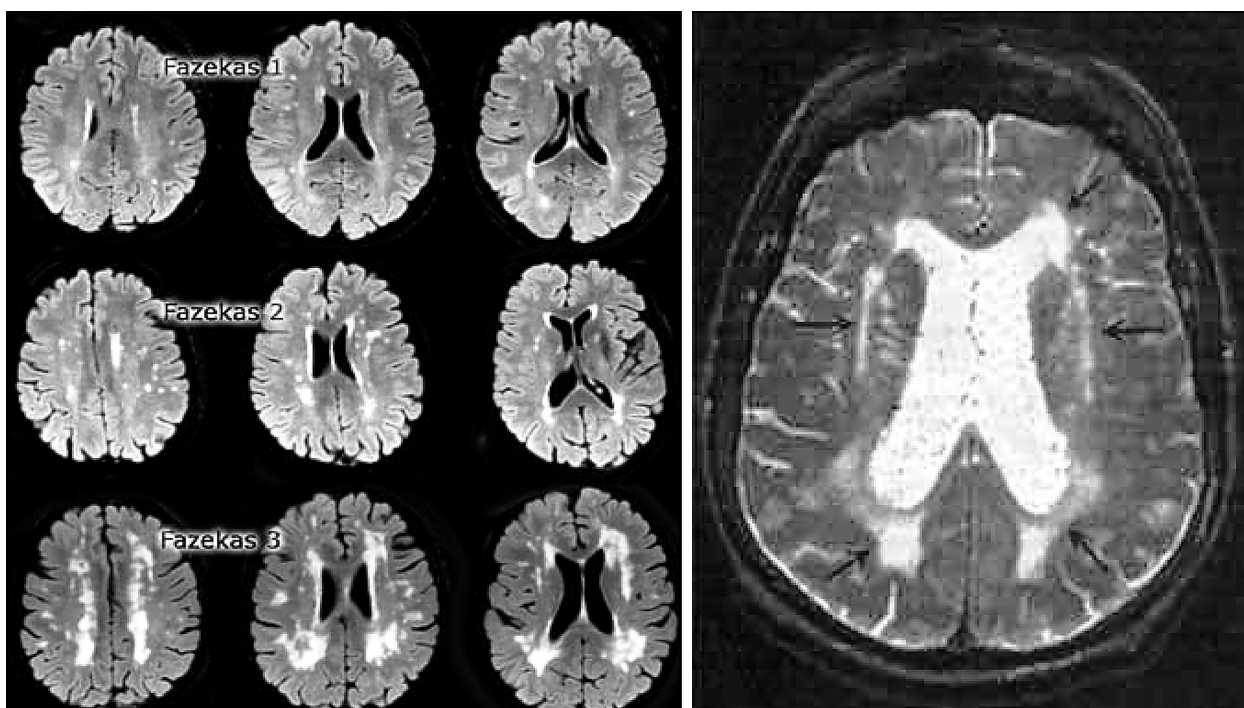


Рис. 9. МРТ больного атеросклеротической энцефалопатией



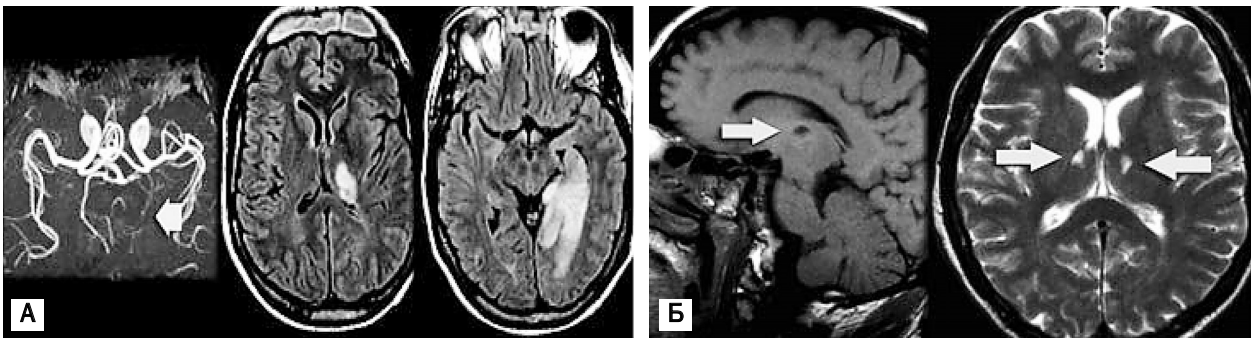
ний, расстройства мочеиспускания, множественных очагов в подкорковых образованиях на МРТ (рис. 9). **Диагноз «дисциркуляторная энцефалопатия с наличием умеренных когнитивных нарушений (или сосудистой деменции)»** становится наиболее очевидным. Медленное прогрессирующее течение заболевания с возможной ступенчатостью в присоединении новой симптоматики указывает на появление лакунарных очагов в подкорке, в дополнение формируется атеросклеротическая ангиопатия пенетрирующих артерий в виде очагов лейкоареоза на МРТ (см. рис. 9).

Когнитивными нарушениями могут проявляться и манифестировать острые инфаркты в стратегических для когнитивных функций областях (например, в

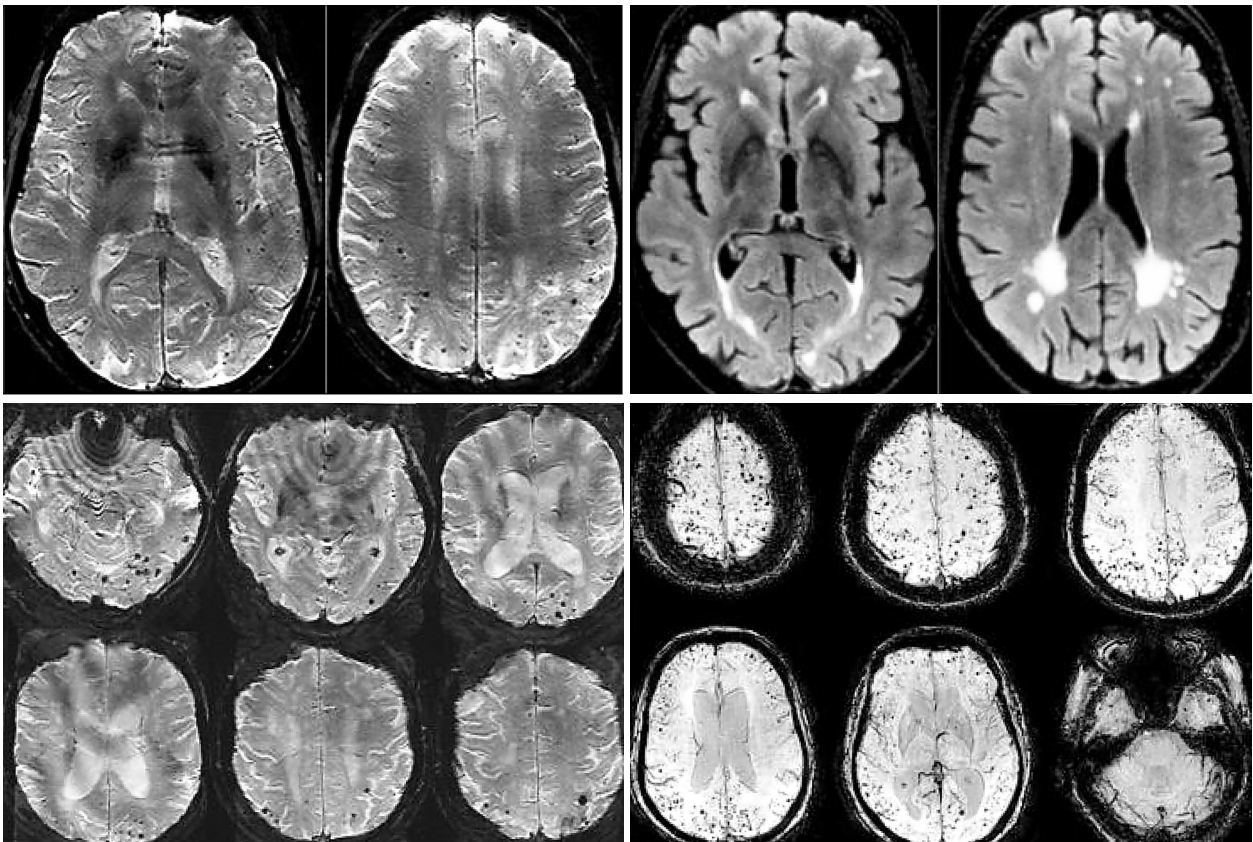
гиппокампе, зрительных буграх) (рис. 10) и реализоваться клинически в сосудистую деменцию.

Дисциркуляторную (гипертоническую, атеросклеротическую) энцефалопатию следует дифференцировать с **амилоидной ангиопатией**, формирующейся в результате отложения бета-амилоида в стенках сосудов и на МРТ в режиме T2 проявляющейся множественными геморрагиями на периферии, то есть в областях, удаленных от подкорковых, а в режиме flair — очагами гиперинтенсивности в белом веществе (лейкоареоз) (рис. 11).

Дифференциальная диагностика дисциркуляторной и амилоидной ангиопатии особую важность приобретает при выборе лечебной тактики, когда *ацетилсалициловая кислота* является пер-



**Рис. 10.** МРТ больных с инфарктами мозга в области гиппокампа (А) и двусторонними таламическими очагами (Б)



**Рис. 11.** МРТ больного амилоидной ангиопатией



вым средством лечения и профилактики прогрессирования сосудистого процесса, а при амилоидной ангиопатии она противопоказана из-за риска геморрагий на фоне измененной  $\beta$ -амилоидом сосудистой стенки.

Гиперинтенсивные очаги в лобно-височных подкорковых областях в сочетании с лакунарными инфарктами и микрогеморрагиями на МРТ могут быть проявлением церебральной аутосомно-доминантной артериопатии с подкорковыми инфарктами и лейкоэнцефалопатией (CADASIL), клиническая картина которой может манифестировать в виде когнитивных и поведенческих нарушений в возрасте после 60 лет. В анамнезе этих больных часто — мигрень, транзиторные ишемические атаки. Заболевание носит воспалитель-

ный характер и представляет собой неспецифический васкулит с воспалительными изменениями в сосудистой стенке. В таком случае назначают противовоспалительную терапию.

В классификации МКБ-10 содержится перечень неврологических заболеваний, которые практически не фигурируют в отчетах статистического отдела МЗ Украины, как будто в нашей стране этих заболеваний не существует. Появление в литературе описаний клинической картины различных нозологических единиц, проявляющихся деменцией, а также возможности сопоставления клинической картины с данными МРТ создает условия для более точной диагностики, от которой зависят определение прогноза заболевания и выбор неврологом правильной тактики лечения.

## Литература

1. Бачинська Н.Ю., Демченко О.В., Рожелюк І.Ф., Шулькевич А.А. Особливості когнітивного профілю та характеру перебігу синдрому помірних когнітивних порушень в залежності від його підтипу у хворих літнього віку з гіпертонічною дисциркуляторною енцефалопатією // Проблеми старення і довголіття.— 2010.— Т. 19, № 4.— С. 350—360.
2. Левин О.С., Юнищенко Н.А., Дударова М.А. Эффективность акатинола мемантина при умеренно выраженном когнитивном расстройстве // Журнал неврологии и психиатрии.— 2009.— № 7.— С. 36—42.
3. Международная статистическая классификация болезней нервной системы (МКБ 10-го пересмотра).— 1995.— 80 с.
4. Слободин Т.Н. Деменции нейродегенеративного происхождения (подходы к диагностике и лечению) // Укр. неврол. журн.— 2012.— № 3 (24).— С. 9—19.
5. Aarsland D., Ballard C., Walker Z. et al. Memantine in patients with Parkinson's disease dementia or dementia with Lewy bodies: a double-blind, placebo-controlled, multicenter trial // Lancet.— Neurology.— 2009.— Vol. 8 (7).— P. 613—618.
6. Aisen P.S., Schafer K.A., Grundman M. et al. Effects of rofecoxib or naproxen vs placebo on Alzheimer's disease progression: a randomized controlled trial // JAMA.— 2003.— Vol. 289.— P. 2819—2826.
7. American Psychiatric Association Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV-TR. — 4th Edition Text Revision. — Washington DC: American Psychiatric Association, 2000.
8. Baddeley A. Working memory: looking back and looking forward // Nat. Rev. Neurosci.— 2003.— Vol. 4.— P. 829—839.
9. Bak T.H., Rogers T.T., Crawford L.M. et al. Cognitive bedside assessment in atypical parkinsonian syndromes // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.— 2005.— Vol. 76.— P. 420—422.
10. Bennett D.A., Wilson R.S., Schneider J.A. et al. Natural history of mild cognitive impairment in older persons // Neurology.— 2002.— Vol. 59.— P. 198—205.
11. Benson D. Approaches to intellectual and memory impairments // Neurol. Clin. Pract. Principles of diagnosis and management.— 1996.— Vol. 1.— P. 71—81.
12. Benton A. Visuospatial, visuospatial and visuoconstrictive disorders // Clinical Neuropsychology.— New York: Oxford University Press, 1993.— P. 165—213.
13. Biffi A., Halpin A., Towfighi A. Aspirin and recurrent intracerebral hemorrhage in cerebral amyloid angiopathy // Neurology.— 2010.— Vol. 75 (8).— P. 693—696.
14. Boxer A., Miller B. A Prospective, Randomized, Multi-Center, Double-Blind, 26 Week, Placebo-Controlled Trial of Memantine (10 mg BID) for the Frontal and Temporal Subtypes of Frontotemporal Dementia. (Forest Research Institute).
15. Brun A. Frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type // Neuropathology. Arch Geront. Geriatr.— 1987.— Vol. 6.— P. 193—208.
16. Campion D., Dumanchin C., Hannequin D. et al. Early-onset autosomal dominant Alzheimer disease: prevalence, genetic heterogeneity, and mutation spectrum // Am. J. Hum. Genet.— 2008.— Vol. 65 (3).— P. 664—670.
17. Chou K., Amick M., Brandt J. A recommended scale for cognitive screening in clinical trials of Parkinson's disease // Mov. Disord.— 2010.— Vol. 25, N 15.— P. 2501—2507.
18. Chow T.W. Treatment approaches to symptoms associated with frontotemporal degeneration // Curr. Psychiatry Rep.— 2005.— Vol. 7.— P. 376—380.
19. Chui H.C., Victoroff J.L., Margolin D. et al. Criteria for the diagnosis of ischemic vascular dementia proposed by State of California Alzheimer Disease Diagnostic and Treatment Centers // Neurology.— 1992.— Vol. 42.— P. 473—480.
20. Collerton D., Burn D., McKeith I., O'Brien J. Systematic review and meta-analysis show that dementia with Lewy bodies is a visual-perceptual and attentional-executive dementia // Dementia Geriatr. Cogn. Disord.— 2003.— Vol. 16.— P. 229—237.
21. CONTINUUM (American Academy of Neurology): Dementia.— 2007.— Vol. 2, N 2.— P. 36—69.
22. Cummings J.L. Cholinesterase inhibitors for treatment of dementia associated with Parkinson's disease // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.— 2005.— Vol. 76.— P. 903—904.
23. Daffner K.R., Searl M.M. Thedysexecutive syndromes // Neuropsychology and behavioral neurology / Ed. by G. Goldenberg, B.L. Miller.— 2008.— P. 249—269.
24. Drewe E. Go-no go learning after frontal lobe lesions in humans // Cortex.— 1975.— N 11.— P. 8—16.
25. Dubois B. The FAB: a Frontal Assessment battery at bedside // Neurology.— 2000.— N 5.— P. 1621—1626.
26. Dubois B., Feldman H.H., Jacova C. et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria // Lancet.— Neurol.— 2007.— Vol. 6 (8).— P. 734—746.
27. Emre M., Aarsland D., Albanese A. et al. Rivastigmine for dementia associated with Parkinson's disease // N. Engl. J. Med.— 2004.— Vol. 351.— P. 2509—2518.
28. Ettlin T. A frontal lobe score. I: Construction of a mental status of frontal systems // Clin. Rehabil.— 2000.— Vol. 14.— P. 260—271.
29. Folstein M., McHugh P. Mini mental state. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician // J. Psychiatr. Res.— 1975.— Vol. 12.— P. 189—198.
30. Freedman M., Leach L., Kaplan E. et al. Clock drawing: A neurological analysis.— New York: Oxford University Press, 1994.
31. Fuster J. The Prefrontal Cortex. Anatomy, physiology and neuropsychology of the frontal lobes.— New York: Ravena Press, 1997.
32. Greig N.H., Mattson M.P., Perry T. et al. New therapeutic strategies and drug candidates for neurodegenerative diseases: p53 and TNF-alpha inhibitors, and GLP-1 receptor agonists // Ann. N. Y. Acad. Sci.— 2008.— Vol. 1035.— P. 290—315.

33. Hernandez F., Avila J. Tauopathies // *Cell. Mol. Life Sci.*— 2007.— Vol. 64 (17).— P. 2219—2233.
34. Hoenicka J. Genes in Alzheimer's disease // *Rev. Neurol.*— 2006.— Vol. 42 (5).— P. 302—305.
35. Hooper N.M. Roles of proteolysis and lipid rafts in the processing of the amyloid precursor protein and prion protein // *Biochem. Soc. Trans.*— 2005.— Vol. 33 (Pt 2).— P. 335—338.
36. Hoops S., Nazem S., Siderowf A.D. et al. Validity of the MoCA and MMSE in the detection of MCI and dementia in Parkinson disease // *Neurology.*— 2009.— Vol. 73.— P. 1738—1745.
37. Knopman D.S., Petersen R.C., Edland S.D. et al. The incidence of frontotemporal lobar degeneration in Rochester, Minnesota, 1990 through 1994 // *Neurology.*— 2004.— Vol. 62.— P. 506—508.
38. Kulisevsky J., Pagonabarraga J., Pascual-Sedano B. Prevalence and correlates of neuropsychiatric symptoms in Parkinson's disease without dementia // *Mov. Disord.*— 2008.— Vol. 23, N 13.— P. 1889—1896.
39. Kuller L.H. Statins and dementia // *Curr. Atheroscler. Rep.*— 2007.— N 9 (2).— P. 154—161.
40. Litvan I. Therapy and management of frontal lobe dementia patients // *Neurology.*— 2001.— Vol. 56 (4).— P. 41—45.
41. Luria A.R. Higher cortical functions in man.— 2nd ed.— New York: Basic Books, 1980.
42. Luria A.R. The working brain. An introduction to clinical neuropsychology.— New York: Penguin-Allen Lane, 1973.
43. Maillard M., Burnier M. Comparative cardiovascular safety of traditional nonsteroidal anti-inflammatory drugs // *Exp. Opin. Drug Saf.*— 2006.— Vol. 5.— P. 83—94.
44. Martins I.J., Hone E., Foster J.K. Apolipoprotein E, cholesterol metabolism, diabetes and the convergence of risk factors for Alzheimer's disease // *Mol. Psychiatry.*— 2006.— Vol. 11.— P. 721—736.
45. Mathuranath P., Nestor P., Berrios G. A brief cognitive test battery to differentiate Alzheimer's disease and frontotemporal dementia // *Neurology.*— 2000.— Vol. 55.— P. 1613—1620.
46. McKhann G., Drachmann B. et al. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Service Task Force on Alzheimer's disease // *Neurology.*— 1984.— Vol. 34.— P. 939—944.
47. Nazem S., Siderowf A.D., Duda J.E. et al. Montreal cognitive assessment performance in patients with Parkinson's disease with «normal» global cognition according to mini-mental state examination score // *J. Am. Geriatr. Soc.*— 2009.— Vol. 57.— P. 304—308.
48. Neary D., Snowden J.S., Mann D.M. Classification and description of frontotemporal dementias // *Ann. NY Acad. Sci.*— 2000.— Vol. 920.— P. 46—51.
49. Ohnishi S., Takano K. Amyloid fibrils from the viewpoint of protein folding // *Cell. Mol. Life Sci.*— 2004.— Vol. 61 (5).— P. 511—524.
50. Orgogozo J.M., Rigaud A.S., Stoffler A. et al. Efficacy and safety of memantine in patients with mild to moderate vascular dementia: a randomized, placebo-controlled trial (MMM 300) // *Stroke.*— 2002.— Vol. 33.— P. 1834—1839.
51. Parvizi J., Damasio A. Neuroanatomical correlates of brainstem coma // *Brain.*— 2003.— Vol. 126.— P. 1524—1536.
52. Pasquier F., Fukui T., Sarazin M. et al. Laboratory investigations and treatment in FTD // *Ann. Neurol.*— 2003.— Vol. 54.— P. 32—35.
53. Patterson C., Feightner J.W., Garcia A. et al. Diagnosis and treatment of dementia: 1. Risk assessment and primary prevention of Alzheimer disease // *CMAJ.*— 2008.— Vol. 178 (5).— P. 548—556.
54. Perry A., Miller B.L. Behavior and treatment in frontotemporal dementia // *Neurology.*— 2001.— Vol. 56.— P. 46—51.
55. Petersen R.C., Smith G.E., Ivnik R.J. Apolipoprotein E status as a predictor of the development of Alzheimer's disease in memory-impaired individuals // *JAMA.*— 1995.— Vol. 273.— P. 1274—1278.
56. Priller C., Bauer T., Mitteregger G. et al. Synapse formation and function is modulated by the amyloid precursor protein // *J. Neurosci.*— 2006.— Vol. 26 (27).— P. 7212—7221.
57. Rabins P., Blacker D., Barry W. (Work Group on Alzheimer's Disease and Other Dementias).— Treatment of Patients With Alzheimer's Disease and Other Dementias.— 2nd ed.— 2007.
58. Rapp S.R., Espeland M.A., Shumaker S.A. et al. Effect of estrogen plus progestin on global cognitive function in postmenopausal women: the Women's Health initiative Memory study: a randomized control trial // *JAMA.*— 2003.— Vol. 289.— P. 2663—2672.
59. Ratnavalli E., Brayne C., Dawson K., Hodges J.R. The prevalence of frontotemporal dementia // *Neurology.*— 2002.— Vol. 58.— P. 1615—1621.
60. Rey A. L'examen psychologique dans les cas d'encephalopathie traumatique // *Arch. Psychol.*— 1941.— Vol. 112.— P. 286—340.
61. Saunders A.M., Strittmatter W.J., Schmechel D. et al. Association of apolipoprotein E allele epsilon 4 with late onset familial and sporadic Alzheimer's disease // *Neurology.*— 1993.— Vol. 43.— P. 1467—1472.
62. Schneider A. Verhaltensneurologie. Die neurologische Seite der Neuropsychologie. Eine Einfuehrung fur Arzte und Psychologen.— 2nd ed.— Stuttgart: Thieme, 2004.
63. Selkoe D.J. Translating cell biology into therapeutic advances in Alzheimer's disease // *Nature.*— 2008.— Vol. 399 (suppl. 6738).— P. A23—31.
64. Seripa D., Matera M.G., Franceschi M. et al. The RELN locus in Alzheimer's disease // *J. Alzheimers Dis.*— 2008.— Vol. 14 (3).— P. 335—344.
65. Shumaker S.A., Legault C., Rapp S.R. et al. Estrogen plus progestin and the incidence of dementia and mild cognitive impairment in postmenopausal women: the Women's Health initiative Memory study: a randomized control trial // *JAMA.*— 2003.— Vol. 289.— P. 2651—2662.
66. Smith A. The serial sevens subtraction test // *Arch. Neurol.*— 1967.— Vol. 17.— P. 78—80.
67. Swartz L. Memory systems of the brain: a brief history and current perspective // *Neurobiol. Learn Mem.*— 2004.— Vol. 82.— P. 171—177.
68. Strittmatter W.J., Saunders A.M., Schmechel D. et al. Apolipoprotein E: high-avidity binding to beta-amyloid and increased frequency of type 4 allele in late-onset familial Alzheimer disease // *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.*— 1993.— Vol. 90 (5).— P. 1977—1987.
69. Strub R., Black F. The mental Status examination in neurology.— 4th ed.— Philadelphia, 2000.
70. Swartz J.R., Miller B.L., Lesser I.M., Darby A.L. Frontotemporal dementia: Treatment response to serotonin selective reuptake inhibitors // *J. Clin Psychiatry.*— 1997.— Vol. 58.— P. 212—216.
71. Thoensen H., Richard E., Bentham P. Aspirin in Alzheimer's disease: increased risk of intracerebral hemorrhage: cause for concern? // *Stroke.*— 2010.— Vol. 41 (11).— P. 2690—2692.
72. Thurstone L., Thurstone T. Primary mental abilities.— Science Research Associates, Chicago, 1962.
73. Turner P.R., O'Connor K., Tate W.P., Abraham W.C. Roles of amyloid precursor protein and its fragments in regulating neural activity, plasticity and memory // *Prog. Neurobiol.*— 2003.— Vol. 70 (1).— P. 1—32.
74. Unverzagt F.W., Gao S., Bajewo O. et al. Prevalence of cognitive impairment: data from Indianapolis Study of Health and Aging // *Neurology.*— 2001.— Vol. 57.— P. 1655—1662.
75. Van Broeck B., Van Broeckhoven C., Kumar-Singh S. Current insights into molecular mechanisms of Alzheimer disease and their implications for therapeutic approaches // *Neurodegener. Dis.*— 2007.— Vol. 4 (5).— P. 349—365.
76. Varma A.R., Snowden J.S., Lloyd J.J. et al. Evaluation of the NINCDS-ADRDA criteria in the differentiation of Alzheimer's disease and frontotemporal dementia // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.*— 1999.— Vol. 66.— P. 184—188.
77. Waring S.C., Rosenberg R.N. Genome-wide association studies in Alzheimer disease // *Arch. Neurol.*— 2007.— Vol. 65 (3).— P. 329—334.
78. Wechsler D. A standardized memory scale for clinical use // *J. Psychol.*— 1945.— Vol. 19.— P. 87—95.
79. Wenk G.L. Neuropathologic changes in Alzheimer's disease // *J. Clin. Psychiatry.*— 2003.— Vol. 64, suppl. 9.— P. 7—10.

Т.М. СЛОБОДІН

## Клінічна та нейровізуалізаційна діагностика деменцій

Надано практичні рекомендації щодо встановлення правильного діагнозу за наявності у хворого когнітивних порушень різного характеру, а також ступеня вираженості на підставі особливостей клінічних і нейровізуалізаційних виявів.

**Ключові слова:** когнітивні порушення, деменція з тільцями Леві, фронтотемпоральна дегенерація, прогресивний супрануклеарний параліч, кортикобазальна дегенерація, судинна деменція.

T.N. SLOBODYN

## Clinical and neuroimaging dementias diagnostics

Practical recommendations to establish the correct diagnosis in the presence of the patient's cognitive impairment of different nature and severity based on clinical features and neuroimaging manifestations are given in the article.

**Key words:** cognitive impairment, dementia with Lewy bodies, frontotemporal degeneration, progressive supranuclear palsy, corticobasal degeneration, vascular dementia. □